UNIVERSITÉ DE TOULOUSE
FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
ANNEE 1971 N° 130

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES THORAX EN ENTONNOIR

(à propos de 22 observations)

Travail de la Clinique Chirurgicale Infantile et d'Orthopédie
(Professeur M. PASQUIÉ)

THÈSE

Pour le Doctorat en Médecine (Diplôme d'Etat)
Présentée et soutenue publiquement en JUIN 1971

par

Colette MARCOUYEUX

MEMBRES DU JURY :

Messieurs	PASQUIÉ	Président
	LARENG, GAYRAL, GAUBERT	Assesseurs
	COSTAGLIOLA	Suppléant

LA PHOTOCOPIE IMP.
10, rue Baour-Lormian
R.C. 63 A 50
TOULOUSE
1971

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543906_0017

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE
FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
ANNEE 1971 N° 130

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES THORAX EN ENTONNOIR

(à propos de 22 observations)

Travail de la Clinique Chirurgicale Infantile et d'Orthopédie
(Professeur M. PASQUIÉ)

THÈSE

Pour le Doctorat en Médecine (Diplôme d'Etat)
Présentée et soutenue publiquement en JUIN 1971

par

Colette MARCOUYEUX

MEMBRES DU JURY :

Messieurs	PASQUIÉ	Président
	LARENG, GAYRAL, GAUBERT	Assesseurs
	COSTAGLIOLA	Suppléant

LA PHOTOCOPIE IMP.
10, rue Baour-Lormian
R.C. 63 A 50
TOULOUSE
1971

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE PAUL SABATIER

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MEDICALES

Président de l'Université	M. LARENG	Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-PURPAN	M. MONNIER
Vice-Président	M. MATHIS	Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-RANGUEIL	M. ENJALBERT

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. LAZORTHES	Doyen honoraire	M. CALVET
		Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Professeur honoraire	M. VALLOIS	Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. TAPIE	Professeur honoraire	M. BOUISSET
Professeur honoraire	M. DELAS	Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. RISER	Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. BUGNARD	Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. VINCENT		

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique	M. DARDENNE	Purpan	Anatomie Pathologique	M. FABRE Jacques	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan	Anatomie Appliquée	.....	.....
Clinique Chirurgicale	M. FICAT	Rangueil	Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil	Bactériologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan	Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	M. PASQUIE	Purpan	Byophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
			Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique	M. RIEUNAU	Purpan	Chimie Biologique	M. VALDIGUIE P	Rangueil
			Electro-Radiologie	M. MARQUES	Rangueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil	Embryologie Générale	M. BROUSSY Jean	Purpan
Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques	M. BAZEX	Purpan	Hématologie	M. RUFFIE Jacques	Purpan
			Histologie	M. BIMES	Rangueil
Clinique des maladies des voies urinaires	M. LHEZ	Purpan	Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	.....	
Clinique des Maladies Infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan			
Clinique Médicale Infantile et Puériculture	M. SOREL	Purpan	Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
			Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Clinique Médicale de la première enfance	M. BARDIER	Purpan	Médecine Légale et Médecine du Travail	M. PLANQUES	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G	Rangueil			
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil	Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil	Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. SENDRAIL	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Rangueil			
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil	Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale	M. CALVET	Purpan	Physiologie	M. LAPORTE Yves	Rangueil
			Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISSET	Rangueil
Clinique de Pneumo-phtisiologie	M. DELAUDE	Purpan	Séméiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE Jacques	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE René	Purpan	Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan			
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan			

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Histologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil	Pathologie Médicale	M. BOULARD	Purpan
Anatomie Pathologique	M. BOUISSOU	Rangueil	Physiologie	M. MONTASTRUC	Rangueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil	Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Histologie et Embryologie	M. PLANEL	Purpan	Pneumo-Phtisiologie	M. MIGUERES	Rangueil
Oto-Rhino-Laryngologie	M. CLAUX	Rangueil			

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan	Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.B.	Purpan	Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil	Pédiatrie	M. DALOUS	Purpan
Carcinologie	M. ESTRADE	Purpan	Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO Jacques	Purpan
Chirurgie Générale	M. GEDEON	Rangueil	Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil	Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan	Pédiatrie	M. REGNIER	Purpan
Electro-Radiologie	M. PONS	Purpan	Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil			

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie et Organogénèse	M. JUSKIEWENSKI	Rangueil	Médecine du Travail	M. PUJOL M.	Purpan
Anésthésiologie	M. VIRENQUE C.	Rangueil	Nephrologie	M. CONTE Jean	Purpan
Bcatériologie-Virologie	Mme DIDIER	Rangueil	Neurochirurgie	M. LAZORTHES Y.	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil	Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie		
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan	plastique	M. UTHEZA Guy	Rangueil
Cardiologie	M. BOUNHOURE	Rangueil	Parasitologie	M. LARROUY	Purpan
Chirurgie Générale	M. ESCAT Jean	Rangueil	Pédiatrie Génétique Médicale	M. ROCHICCIOLI	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan	Pneumo-Phtisiologie	M. ALBAREDE J.L.	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil	Pneumo-Phtisiologie	M. JOVER	Rangueil
Dermatologie, Vénéréologie	M. DUPRE	Rangueil	Physiologie	M. GERAL J.P.	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER Georges	Rangueil	Physiologie	M. PAGES B.	Purpan
Histologie, Embryologie, Cytogénétique	M. SOLEILHAVOUP	Rangueil	Radiologie	M. COMBES P.	Purpan
Immunologie, Hématologie, Maladies du			Rhumatologie	M. FOURNIE A.	Purpan
Sang	M. BIERME R.	Rangueil	Thérapeutique	M. DENARD	Purpan
Médecine Générale	M. RASCOL	Purpan	Thérapeutique, Réanimation Médicale,		
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil	Rééducation fonctionnelle et Hydrologie	M. SALVADOR M.	Purpan
Médecine Interne	M. FEDOU R. .	Purpan	Urologie	M. PONTONNIER Francis	Purpan
Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil			
Médecine Légale	M. GREZES-RUEFF	Purpan			

AGREGES

Chirurgie Générale	M. GAUBERT	Purpan	Ophtalmologie	M. BEC	Purpan

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan	Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DIEULAFE	Rangueil	Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE

Psychiatrie	M. LABOUCARIE	Purpan

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU J.P.

L'Université Paul Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats. (Délibération en date du 12 Mai 1891)

Liste arrêtée le 3 Mai 1971

Je dédie ce travail

A mes parents.

Leur courage et leur ténacité sont un exemple.

Puisse ce travail leur apporter la preuve de ma profonde affection et de mon immense reconnaissance.

A ma Grand'mère

En témoignage de ma profonde affection.

A mes Frères et leur famille

avec toute ma tendresse

A la mémoire de ma Grand'mère

A la mémoire de mon oncle et de ma tante,
Monsieur et Madame NEAU

A tous mes parents

A tous mes amis.

A notre Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur M. PASQUIE

Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile
et d'Orthopédie
Chirurgien des Hopitaux

Votre remarquable enseignement et vos qualités humaines ont toujours été et demeureront un exemple pour nous.

Nous espérons que vous verrez dans ce travail l'expression de notre profonde admiration et l'assurance de notre respectueux et fidèle attachement.

A notre Jury de Thèse :

Monsieur le Professeur L. LARENG

Président de l'Université Paul SABATIER

Professeur d'Anesthésie et de Réanimation

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de l'Ordre National du Mérite.

Vous nous faites le très grand honneur de siéger à notre Jury de Thèse.

Que ce travail soit le témoignage de notre respectueuse gratitude pour votre haut enseignement et votre constante bienveillance au cours de nos études d'anesthésiologie.

Monsieur le Professeur L. GAYRAL

Professeur de Psychiatrie et de Psychologie médicale

Médecin des Hôpitaux.

Nous sommes très honorée de votre présence à notre Jury de Thèse.

Nous apprécions en des circonstances qui nous sont particulièrement chères votre haute compétence et vos grandes qualités humaines.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de notre déférente gratitude et de notre profond respect.

Monsieur le Professeur J. GAUBERT

Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

Chirurgien des Hôpitaux

Vous avez bien voulu juger cette étude, dont nous savons que le sujet vous tient à coeur.

Vos conseils et votre aide nous ont été utiles dans la réalisation de ce travail. Nous vous assurons de notre sincère gratitude.

Monsieur le Professeur M. COSTAGLIOLA

Maître de Conférence Agrégé de Chirurgie Générale

Chirurgien des Hôpitaux

Vous nous avez toujours accueillie avec bienveillance et vous nous avez fait l'honneur de votre amitié.

Veuillez trouver ici le témoignage de notre reconnaissance et de notre attachement.

A nos Maîtres de la Faculté et des Hôpitaux

A Monsieur le Professeur BIMES

Professeur d'Histologie.

Nous avons eu le privilège de vous compter parmi nos Maîtres.

Qu'il nous soit permis ici de vous exprimer toute la reconnaissance que nous vous devons.

A Monsieur le Professeur MIGUERES

Professeur de Pneumophtisiologie

Médecin des Hôpitaux.

En remerciement pour l'aide efficace que vous avez bien voulu nous apporter.

A Monsieur le Docteur B. PETEL

Chef de Clinique à la Faculté

Assistant des Hôpitaux

Vous avez su nous consacrer des moments qui vous étaient précieux.

Recevez le témoignage de notre très vive amitié.

A Mesdames C. AZAIS, C. BESSOLLE, H. BOSC,

A. CAZAVET, V. GAY, C. PECH, H. PETEL

Médecins Anesthésistes

Nous avions besoin de vous,

Vous avez été là.

A nos camarades de la Clinique Chirurgicale Infantile.

A Madame AURIACH

Surveillante du Service.

Aux infirmières du Service

Nous tenons à remercier très particulièrement Madame Eléonore PERISSE, Secrétaire à la Clinique Chirurgicale Infantile qui a permis d'achever ce travail rapidement.

P L A N

PREMIERE PARTIE

I - Définition
II - Introduction
III - Rappel sur l'embryologie du sternum et du diaphragme
IV - Pathogénie
- Thorax en entonnoir expérimental
- Classification : Thorax en entonnoir congénitaux
: Thorax en entonnoir acquis.
V - Etiologie
VI - Malformations associées.

DEUXIEME PARTIE

I - Clinique :

A - Généralités
B - Aspects cliniques
C - Intérêt de la radiographie.

II - Physiopathologie

A - Troubles du développement
B - Retentissement cardiaque
C - Retentissement pulmonaire
D - Retentissement psychologique

III - Conclusion.

./.

TROISIEME PARTIE : Traitement

A - Généralités

B - But

C - Moyens

1 - Orthopédique

2 - Chirurgicaux

3 - Complémentaire - Kinésithérapie

D - Notre étude

E - Résultats

F - Indications

QUATRIEME PARTIE

Conclusion

Bibliographie.

PREMIÈRE PARTIE

I - DEFINITION

Le thorax en entonnoir est une dépression sternale, le plus souvent congénitale, parfois acquise, de morphologie variable, dont le retentissement sur l'état général et le comportement peut parfois être grave et dont la disgrâce physique est toujours sévère.

II - INTRODUCTION

Connue depuis l'antiquité, cette malformation sera décrite pour la première fois par BAUHIN en 1594.

C'est en 1913 que SAUERBRUCH (104) tente la première correction chirurgicale du thorax en entonnoir. C'était alors la grande époque de la collapsothérapie chirurgicale.

Il faudra attendre beaucoup plus tard - en France du moins - (1949 : première publication de GARNIER) pour que l'on s'intéresse sérieusement aux problèmes que pose cette déformation et aux possibilités de correction éventuelle.

Le Symposium sur le Thorax en Entonnoir présenté à Paris en Octobre 1963, à la 38ème réunion de la Société Française d'Orthopédie et de Traumatologie, dirigé par le Docteur BEDOUELLE (9) et sous la présidence du Docteur LANCE s'efforcera de faire le point sur les indications mais aussi sur les techniques et les résultats de correction plastique de la déformation. A cette époque, les controverses étaient encore vives.

Or, depuis, l'intérêt de son étude ne cesse de grandir à en juger par les nombreuses publications tant françaises qu'étrangères qui nous sont proposées.

Ce qui nous semble particulièrement intéressant c'est de constater à la lecture de ces publications et surtout des plus récentes - en France comme à l'étranger - qu'il se dégage une unité de vue sur les problèmes du thorax en entonnoir. Cette convergence d'opinion intéresse autant les indications que les techniques chirurgicales proposées.

./.

C'est en tenant compte de ces opinions et de notre propre expérience portant sur les vingt deux observations qui nous ont été proposées durant ces huit dernières années, dans le cadre de la Clinique Chirurgicale Infantile et d'Orthopédie, que nous tenterons de faire le point sur la conduite à tenir chez les enfants porteurs de thorax en entonnoir.

Nous insisterons particulièrement sur la clinique, les indications et les risques éventuels de l'acte opératoire. Nous mentionnerons les différentes techniques chirurgicales et nous essayerons d'évaluer les résultats obtenus.

III - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Etant donné les multiples hypothèses émises au sujet de l'étiopathogénie des thorax en entonnoir, il nous a semblé utile de faire un bref exposé sur l'embryologie du sternum et l'organogénèse du diaphragme.

A - Embryologie du sternum

Le sternum est un os impair qui se forme au dépens de deux ébauches ou lames, qui, de chaque hémi-thorax convergent vers la ligne médiane jusqu'à se mettre en contact et fusionner. Cette union commence dans la partie proximale, elle va en direction céphalo-caudale pour se compléter vers la 9ème semaine.

Il existe toute une série de problèmes en relation avec l'embryogénèse dont se sont occupés HANSON, FEIL, JUI-MING-CHEN (46) etc...

D'après ces auteurs, les cellules qui vont former cet os ne procèdent pas des côtes ni de la coracoïde, comme on le pensait, mais elles proviennent d'ébauches mésodermiques bien différenciées, se trouvant dans la partie dorsale du thorax avec autonomie dans le développement et capacité d'émigrer vers la ligne médiane en l'absence de côte.

B - Embryologie du diaphragme

La première ébauche diaphragmatique est antérieure. Elle apparait au sein du septum transversum, formation mésoblastique continue, s'étendant transversalement entre l'intestin primitif et la paroi antéro-latérale de l'embryon. Cette première ébauche tend à isoler la future

./.

cavité abdominale du thorax. Au-dessus d'elle, la cavité coelomique évolue formant sur la ligne médiane, la cavité péricardique, au-dessous d'elle se développe l'ébauche hépatique. Ce diaphragme primaire n'atteint cependant pas la paroi postérieure. En arrière de lui, les cavités thoraciques et abdominales communiquent largement de chaque côté de l'intestin primitif et de son méso par les gouttières pleuro-péritonéales.

Au cours de la 6ème semaine de la vie embryonnaire, deux crêtes méso-dermiques (les classiques piliers de USKOW) nées des parois postéro latérales de l'embryon vont se développer, fusionner sur la ligne médiane avec le méso oesophage, atteindre en avant le septum transversum et isoler ainsi complètement les cavités pleurales et péritonéales.

Il faut rappeler que tout processus tératogène se traduit le plus souvent par un arrêt de développement, mais exceptionnellement par un excès. Dès lors, on comprend mal la notion de faisceaux antérieurs diaphragmatiques trop brefs entraînant une distance sterno diaphragmatique plus réduite, puisque, au contraire, un arrêt dans le développement à partir des deux crêtes méso-dermiques ne pourra se traduire que par une hernie diaphragmatique antérieure. En aucun cas, un trouble de l'organogénèse ne peut induire un raccourcissement des faisceaux, puisque un arrêt de développement soit au niveau du sternum (septum transversum), soit au niveau du diaphragme (piliers de USKOW) ne peut aboutir qu'à une augmentation de la distance sterno-diaphragmatique.

IV - PATHOGENIE

La pathogénie exacte du thorax en entonnoir est encore mal élucidée et de nombreuses hypothèses sont avancées.

Il semble néanmoins que depuis le Symposium de 1963, les opinions se rejoignent autour de la pensée de GARNIER dont nous résumerons les idées essentielles. Nous avons d'ailleurs retrouvé les mêmes affirmations et les mêmes incertitudes dans les ouvrages étrangers.

Avant d'exposer ces hypothèses, il nous paraît intéressant de mentionner le seul essai de thorax en entonnoir expérimental que nous ayons trouvé dans les travaux consacrés à l'étude de cette déformation.

1 - Thorax en entonnoir expérimental - Parkkulainen (87)

Afin de vérifier certaines hypothèses pathogéniques sur la génèse des thorax en entonnoir, l'auteur rapporte les résultats d'une expérimentation sur les cobayes.

L'obtention de malformations thoraciques entièrement superposables, après destruction des attaches sterno-costales antéro-inférieures, des pectoraux et des grands droits de l'abdomen, associés à une agression au bistouri électrique sur les cartilages costaux, met particulièrement en valeur le rôle de ces deux muscles dans le maintien de l'équilibre de la cage thoracique, face aux pressions diaphragmatiques.

Il est évidemment séduisant d'en tirer des conséquences thérapeutiques et d'insister sur la nécessité de fixer les pectoraux à la partie médiane du sternum lors de la cure chirurgicale du thorax en entonnoir.

./.

à la partie médiane du sternum lors de la cure chirurgicale du thorax en entonnoir.

Il est cependant regrettable que l'auteur n'ait pas fait mention du rôle joué par la xiphoïde et la position foetale.

2 - Classification

A - Thorax congénitaux

Il faut noter que le thorax en entonnoir est un diagnostic difficile à faire chez le nouveau-né. En effet, le thorax du nouveau-né est très flexible et tous présentent des mouvements paradoxaux au niveau de la partie inférieure du sternum; au moment du cri, la xiphoïde est rétractée profondément avec le halètement et bombée en avant lors du sanglot.

D'autre part, le nouveau-né ayant un déficit en "surfactant" exagère énormément ses pressions négatives lors de l'inhalation (ceci étant dû à une compliance pulmonaire insuffisante), réalise une profonde rétraction sternale lors de l'inspiration.

Le paradoxe devient déformation quand la dépression sternale persiste à l'expiration.

Pour GARNIER les entonnoirs congénitaux seraient dûs uniquement à un trouble de la croissance costale et en particulier la poussée défectueuse des cartilages qui, devenant hyperconvexes, refoulent en profondeur le sternum.

Certaines récidives d'ailleurs, ne se comprennent que par la marche inoxérable de la dystrophie, dont on relève la trace sur les néo-cartilages.

./.

L'opinion selon laquelle, les faisceaux antérieurs du diaphragme trop brefs ou rétractés, sont responsables de l'attraction en profondeur du plastron est abandonnée de tous à l'heure actuelle.

L'étude de l'organogénèse du sternum d'une part et du diaphragme d'autre part, nous a d'ailleurs montré qu'une telle malformation anatomique ne pouvait pas s'expliquer et témoignerait d'un processus tératogène qui n'existe jamais.

Nous rappelons qu'une malformation foetale est toujours le reflet d'un arrêt du développement dont on connait les conséquences précises en fonction du moment où s'est produit cet arrêt.

Il n'existe pas de malformation néo-natale qui résulterait d'un excès de développement, d'un but "atteint trop vite"; or, on ne pourrait expliquer la présence de faisceaux antérieurs du diaphragme trop brefs, qu'un évoquant ce mécanisme. On doit donc abandonner cette hypothèse.

Et, s'il arrive parfois que le chirurgien observe un ligament sterno diaphragmatique trop bref, dont la section relève le sternum et rétablit des rapports anatomiques normaux, il faut en déduire que cette brièveté est la conséquence et non la cause du thorax en entonnoir.

On sait que le maintien de la structure correcte d'un appareil anatomique quel qu'il soit - osseux - articulaire - musculaire ou glandulaire - est lié à son fonctionnement convenable au sein de l'organisme.

Tout disfonctionnement engendre une modification de structure de l'appareil considéré et de ceux qui en dépendent. Une fracture provoque l'immobilisation, celle-ci inhibe la contraction musculaire, tout muscle qui ne travaille pas s'atrophie.

./.

L'existence d'un pectus excavatum perturbe la cinétique de toute la cage thoracique. L'ampliation diaphragmatique est limitée à cause de la rigidité de la cage thoracique antérieure induite par un jeu articulaire sterno-chondro-costal défectueux. De ce fait, le ligament sterno-diaphragmatique n'étant pas suffisamment sollicité, ne poursuit pas une croissance normale, il s'atrophie, se rétracte.

Or, les altérations sont d'autant plus graves que le disfonctionnement s'est installé tôt. C'est pourquoi l'on comprend que cette anomalie se retrouve surtout chez le tout jeune enfant, dont la croissance des côtes et du sternum a été anormale dès la naissance.

B - Les thorax en entonnoir acquis

Nous éliminerons les thorax en entonnoir acquis par suite de traumatisme thoracique, ainsi que ceux acquis par attitude professionnelle (pêcheurs de sable de la Garonne) que nous citons pour mémoire.

Nous parlerons donc des entonnoirs acquis au cours de la deuxième enfance. Ils sont moins nombreux, mais leur existence est indéniable.

Pour GARNIER, le processus commence par l'apparition de deux fosses sous mammaires, qui viennent se rejoindre sur la ligne médiane et avec le temps se développe un entonnoir, à éperon médiastinal, semblable à l'entonnoir congénital, avec cette particularité qu'il casse toujours transversalement les hémithorax, et qu'on ne relève pas sur la cage thoracique d'anomalies osseuses. Son caractère essentiel est de n'apparaître que chez des enfants porteurs d'un gros ventre à paroi insuffisante.

GARNIER pense d'ailleurs que c'est l'insuffisance abdominale qui fausse le jeu d'un diaphragme normal au point que celui-ci, inversant son action physiologique, attire vers la cavité thoracique les

./.

cartilages auxquels il s'insère, puis la région xipho-sternale - les cartilages de l'enfant sont souples et quelquefois, disent les pédiatres sont pathologiquement malléables. Des guérisons opératoires par restauration de la paroi abdominale apportent des preuves positives.

Nous verrons d'ailleurs au chapitre concernant la thérapeutique que nous associons souvent une plastie des grands droits de l'abdomen au traitement propre du thorax en entonnoir. Tout comme dans la période post-opératoire nous prescrivons le port de sangle abdominale pour aider le maintien du résultat obtenu chirurgicalement.

./.

V - ETIOLOGIE

1 - Fréquence

Relativement importante : un pour cent des groupes de population étudiés. C'est la plus fréquente des déformations thoraciques.

Cependant, cette proportion semble un peu supérieure à notre statistique, puisque notre étude ne rapporte que vingt deux cas de thorax en entonnoir en sept ans. Il est vrai que volontairement nous avons écarté de cette étude les formes mineures de la maladie qui sont de simples constatations au cours d'un examen pour une autre affection, sans incidence esthétique ou médicale, exclue de toute sanction chirurgicale.

2 - Le Sexe

Indiscutablement ce sont les garçons qui payent le plus lourd tribu à cette déformation et ce, dans des proportions importantes, puisque l'on relève trois garçons pour une fille. Notre étude porte sur seize observations de garçons et six observations de filles.

3 - L'âge

L'âge d'apparition du thorax en entonnoir est assez difficile à préciser.

Difficile à affirmer chez le nouveau-né, en raison de la respiration paradoxale physiologique, il n'est souvent diagnostiqué qu'au cours d'un examen systématique ou à cause des signes fonctionnels qu'il provoque ou encore - et cela est fréquent - en raison de ses répercussions psychologiques sur lesquelles nous reviendrons. Il peut alors s'être installé depuis fort longtemps.

./.

A 1'heure actuelle cependant, les pédiatres étant plus avertis des retentissements fonctionnels et psychologiques de cette déformation et surtout des possibilités de correction, orientent ces enfants plus tôt, vers le chirurgien pour enfants.

Notre étude porte sur des enfants âgés de trois ans à dix sept ans. La majeure partie se situe entre quatre et onze ans. Deux ont été vus très tôt (une à six mois, l'autre à deux ans), mais le traitement chirurgical n'a été proposé que plus tard. L'enfant de deux ans d'ailleurs, vu à la consultation dernièrement n'a pas encore été opéré.

4 - Caractère familial

On ne peut dire que cette malformation soit héréditaire; il existe néanmoins des familles où l'on retrouve plusieurs thorax en entonnoir.

C'est le cas pour cinq de nos petits malades. Pour l'un de ces cinq enfants, c'est un frère ainé qui présente une forme sévère de thorax en entonnoir, pour une autre, il s'agit de la mère et de la soeur; chez le troisième, un oncle du côté paternel présente cette malformation; on retrouve un thorax en entonnoir chez le grand-père et l'oncle maternel du quatrième; c'est enfin, une forme mineure que présente le père du cinquième.

On peut donc considérer, du moins en ce qui concerne notre étude, que cette déformation présente souvent un caractère familial, puisqu'on le retrouve dans 22 % des cas.

./.

VI - MALFORMATIONS ASSOCIEES

Les caractères pathologiques sont fréquents chez les enfants porteurs de thorax en entonnoir.

C'est ainsi que dans notre étude, sur les vingt deux enfants dont nous rapportons les observations, on constate que :

- six d'entre eux présentent un retard intellectuel certain.
- deux sont multimalformés; ces deux fillettes sont porteuses d'un syndrome de Marfan.
- deux garçonnets présentent une ectopie testiculaire.

Un de ces enfants porteur d'ectopie testiculaire, présente en outre des signes d'involution,

- au niveau de la face : observation d'un front olympien,
- au niveau du thorax : présence de fausses côtes.

- Un enfant est porteur d'un kyste aérien congénital au niveau du poumon gauche.

- Le fait dominant est l'association avec la pathologie vertébrale, soit sous forme de simple cypho-lordose (sept cas) soit sous forme de cypho-scoliose (sept cas).

Cette association si fréquente appelle quelques remarques qui nous semblent importantes.

Ainsi, il faut noter que la cyphose est toujours hyperlaxe par hyptonie musculaire, sans cunéisation vertébrale, sans maladie de Scheurman, très réductible. La scoliose est toujours modérée, idiopathique.

La cyphose est un élément acquis, pré-pubertaire. En effet, au seuil de l'adolescence, l'enfant s'adapte mal aux transformations physiques dont il se sent l'objet. Aussi, souvent, il tend à prendre une

./.

attitude vicieuse pour maintenir sa silhouette antérieure ou pour masquer les effets de la croissance.

C'est ainsi que la fillette qui voit sa poitrine se développer creuse son thorax antérieur pour conserver le plus longtemps possible sa morphologie d'enfant et acquiert ainsi une attitude cyphotique.

Or, la fillette porteuse d'un pectus excavatus chez qui le développement mammaire peut accentuer la profondeur du creux de l'entonnoir est encore plus vulnérable; à son refus de devenir femme,s'ajoute la volonté de minimiser sa malformation. C'est pour cela qu'elle creusera encore davantage son thorax, avancera ses épaules et prendra une attitude cyphotique.

Il en est de même du jeune garçon qui voit ses épaules s'élargir et de ce fait accentuer sa malformation.

De ces conflits naissent des perturbations psychologiques que l'on peut éviter en corrigeant ces enfants tôt.

DEUXIÈME PARTIE

I - CLINIQUE

A - GENERALITES

Du point de vue clinique, le thorax en entonnoir peut se limiter à une simple disgrâce physique, sans manifestations fonctionnelles associées. C'est une éventualité relativement fréquente.

Néanmoins, il est incontestable que cette malformation entraîne souvent des troubles du développement, de la fonction cardiaque et respiratoire et que sa répercussion sur le comportement est quasi constante.

Aussi, après avoir développé les différents types morphologiques que peut prendre cette malformation , souligné l'importance de la radiologie dans son étude anatomique, nous développerons en détail ses incidences sur l'état général, l'appareil cardio-vasculaire, la fonction respiratoire et la psychologie de l'enfant.

B - CLASSIFICATION MORPHOLOGIQUE OU ASPECTS CLINIQUES

La déformation caractéristique est une dépression qui porte à la fois sur le sternum, les cartilages costaux et les côtes. Il peut exister d'assez nombreuses variations de taille et de profondeur, de contour et de topographie, si bien que l'on est amené à individualiser un certain nombre de formes anatomiques.

1 - Entonnoir à cratère étroit - ou type I. de GARNIER

D'une façon générale, l'entonnoir est une fosse à grand axe vertical dont le fond est constitué de haut en bas par le sternum et

./.

la paroi abdominale. Dans la grande majorité des cas, le sternum se coude à sa partie supérieure et c'est le corps de l'os sur une longueur plus ou moins grande qui est attiré vers le rachis. Le point de coudure du siège ordinairement à la hauteur des 2ème espaces intercostaux ou des 3ème cartilages. L'angulation est souvent marquée assez fortement pour que l'entonnoir possède une berge supérieure abrupte et rigide.

Puis le sternum constitue la partie supérieure du bord de l'entonnoir; l'os figure assez souvent une dépression très étroite parce qu'incurvée transversalement.

Le sommet de l'entonnoir siège au niveau de la pointe du sternum qui semble fichée dans l'abdomen.

Au centre d'un entonnoir profond la pointe de l'os peut être extrêmement voisine du rachis.

Le fond de l'entonnoir se relève ensuite progressivement et répond sur une assez grande longueur à la paroi musculaire de l'abdomen. Celle-ci est bombée, hypotonique.

Les berges latérales sont formées par les cartilages costaux qui se dirigent obliquement en profondeur vers les bords latéraux du sternum, leur coudure siège près de l'articulation chondro costale qui surplombe ainsi le sternum en retrait. En règle générale, les cartilages déformés sont les 3e, 4e, 5e, 6e, 7e et 8e, mais dans les très grands entonnoirs, les extrémités costales peuvent être également entraînées sur les berges de celui-ci.

Cette forme représente l'aspect clinique le plus fréquent.

./.

2 - Entonnoir avec sternum angulaire saillant ou type II de GARNIER.

Il est beaucoup plus rare que le précédent (2 % des thorax en entonnoir), représente un aspect particulier du thorax en carêne.

La partie supérieure du sternum qui correspond à l'angle de Louis, est ici particulièrement saillante, pointant en avant, réalisant une véritable carêne. Ensuite, le sternum se dirige oblique en bas et en arrière pour prendre un aspect en entonnoir. Celui-ci est souvent peu profond sans aucune expression intra-thoracique et la protrusion est d'autant plus accentuée que la dépression sous-jacente est plus profonde.

3 - L'entonnoir avec thorax plat ou type III de GARNIER.

Ses berges sont à pente douce, atteignant souvent le segment costal très loin sur les côtes, le sternum est assez plat et le fond de l'entonnoir est ordinairement fermé par la dernière pièce du sternum, au-dessus de l'appendice xiphoïde. En haut, la pente commence souvent sur le manubrium et parfois dès la fourchette sternale. Le thorax est très plat dans le sens antéro postérieur.

C'est le type que l'on rencontre assez souvent chez l'adolescent.

4 - L'entonnoir asymétrique.

L'aire d'enfoncement est habituellement franchement médiane mais elle peut être déportée nettement sur un seul hémi-thorax, le maximum de la dépression pouvant être latéro-sternale. Cette asymétrie peut résulter d'une latéralisation de la dépression sternale mais c'est une éventualité rare.Il s'agit le plus souvent d'une asymétrie au niveau de la saillie chondro costale.

./.

5 - Formes Intermédiaires

Elles sont multiples, étant donné la grande variété morphologique des déformations thoraciques. Nous mentionnerons tout particulièrement les formes frustres dans lesquelles tout se borne simplement à un aspect en cassure des deux auvents costaux qui sont particulièrement saillants et qui s'accompagnent d'un diastasis des droits. Cette saillie des auvents costaux, si elle est souvent isolée, peut accompagner à un degré variable les autres manifestations du thorax en entonnoir.

6 - Thorax en entonnoir chez des enfants présentant un syndrome de Marfan

Il mérite une mention particulière : aspect longiligne du sujet, arachnodactylie (avec ou sans flexion permanente des doigts), troubles de la vision (avec ou sans luxation du cristallin), inversion de la forme vertébrale (cyphose lombaire, lordose dorsale) thorax en entonnoir avec compression intra-thoracique.

Notre étude : suivant cette classification morphologique nos jeunes malades se répartissent comme suit :

. Onze sont porteurs d'un entonnoir à cratère étroit ou de type I. de GARNIER,
. Deux présentent un pectus excavatus avec thorax plat
. Un seul était porteur d'un entonnoir avec sternum angulaire saillant.
. Trois étaient porteurs d'un thorax asymétrique : - Un de ces enfants présente un thorax en entonnoir asymétrique accentué après intervention thoracique: lobectomie inférieure gauche. Cette accentuation de la malformation qui était légère chez cet enfant avant l'intervention devrait régresser spontanément.

./.

. Trois présentaient outre un thorax en entonnoir une importante saillie du rebord chondro-costal inférieur plus un diastasis des droits.
. Deux, enfin, présentent en outre un syndrome de Marfan.

REMARQUES

Toutes ces notions morphologiques prennent leur valeur au moment de choisir la technique et d'envisager le pronostic post-opératoire.

Nous avons remarqué que, paradoxalement, les résultats les meilleurs étaient obtenus dans le type I de GARNIER (grande dépression à pente abrupte) plutôt que dans le type III à thorax plat et à dépression progressive, la difficulté maximum relevant du type II, c'est-à-dire de l'entonnoir avec sternum angulaire saillant.

C - LA RADIOGRAPHIE

Elle est indispensable, elle apporte des renseignements extrêmement précieux; elle permet de vérifier la colonne vertébrale, de juger de l'état pulmonaire, de la position du coeur, mais surtout de préciser le siège et le type de la déformation :

1 - Cliché de face

Il peut mettre en évidence une inflexion latérale du sternum et un pincement irrégulier des espaces inter-costaux, dans leur portion juxta-sternale.

Ce cliché est particulièrement intéressant dans les formes asymétriques.

./.

2 - Cliché de profil

C'est l'examen de choix, c'est celui qui va nous donner le plus de renseignements.

On utilise souvent une chaînette, posée sur la cage thoracique du malade en décubitus afin de souligner la déformation. Il faut préciser que le repère métallique est toujours moins profondément situé que le sternum lui-même (présence possible d'un bourrelet graisseux présternal, qui comblerait plus ou moins le fond de l'entonnoir osseux).

Ce cliché permet d'évaluer :

- la position exacte du sternum par rapport au gril costal antérieur, mais surtout par rapport à la colonne vertébrale.
- le siège de l'angulation et sa profondeur.
- Il permet en outre d'observer l'existence éventuelle d'un éperon intra-thoracique qui peut réduire l'espace inter-sterno-vertébral à quelques centimètres. D'ailleurs on mesure le degré du thorax en entonnoir en évaluant la distance sterno-vertébrale, du moins chez l'adulte, la référence à des mesures standard chez l'enfant est toujours plus difficile à

Il faut signaler la difficulté de faire des profils "vrais" dont les incidences soient exactement superposables d'un examen radiologique à l'autre. C'est ce qui rend difficile l'appréciation d'une agravation de la déformation ou du maintien de sa correction après l'intervention.

Tous ces clichés doivent être faits en inspiration forcée et en expiration forcée afin d'apprécier la souplesse pariétale.

./.

II - PHYSIOPATHOLOGIE

A - TROUBLES DU DEVELOPPEMENT

Une telle déformation laisse supposer qu'elle va retentir sur l'état général de l'enfant et induire des troubles du développement.

Or, on doit reconnaître que ces troubles ne sont pas toujours évidents.

Mis à part les deux enfants qui associent un syndrome de Marfan à leur malformation thoracique, le retard staturo-pondéral n'est jamais grave en ce qui concerne nos observations. Les enfants sont même parfois plus grands que la normale, par contre, ils ne présentent presque jamais d'excès pondéral.

Ce déséquilibre en faveur de la taille leur donne un aspect particulier. Ce sont donc le plus souvent des longilignes, tous sont hypotoniques. Ils présentent la plupart du temps une attitude cyphotique, avec les épaules rejetées en avant, ils "s'enroulent" autour de leur déformation. On corrige facilement cette attitude par une rétropulsion forcée des épaules.

L'hypotonie musculaire et la laxité de la sangle abdominale sont à l'origine de "gros ventre" qui aggrave le thorax en entonnoir et en retour paraissent accentuées par la déformation.

Deux enfants, faisant partie de notre étude ont présenté un rachitisme au cours de la première enfance.

Il semble donc que le thorax en entonnoir n'ait pas une incidence fâcheuse sur le développement staturo-pondéral en valeur absolue, mais il engendre une hypotonie générale qui donne une attitude tout à fait caractéristique à ces enfants.

./.

B - RETENTISSEMENT CARDIAQUE

I - INTRODUCTION

Le retentissement cardiaque des thorax en entonnoir a toujours été minutieusement évalué depuis la connaissance de cette affection et surtout depuis la pratique de sa correction chirurgicale. En effet, on ne peut envisager un bilan pré-opératoire valable sans une enquête cardio-vasculaire complète.

Toutefois, il semble qu'il faille attendre jusqu'en 1943 pour trouver une description d'ensemble par LIAN FACQUET et MARSCHAL (67) sous le nom de "coeur en galette".

Depuis, grâce aux différents examens complémentaires qui s'ajoutent à l'examen clinique, on peut, en accord avec tous les auteurs, dégager les principales caractéristiques du coeur des dépression sternales.

Nous mentionnerons les constatations anatomiques faites à ce propos en 1950 et 1954 par KOSMAN et CAROUSO, constatations que nous n'avons retrouvé dans aucun autre travail et dont on ne sait si elles sont admises ou rejetées par l'ensemble des auteurs .

Nous exposerons ensuite quelques unes de nos observations qui nous ont paru les plus intéressantes et nous terminerons ce chapitre en précisant l'importance exacte que désormais tous les auteurs accordent à ce retentissement cardiaque des thorax en entonnoir.

II - INDIVIDUALITE DU COEUR DES DEPRESSIONS STERNALES

Le coeur des dépressions sternales a une indiscutable individualité. Il s'accompagne de signes fonctionnels et comporte des traits

./.

stethascoutiques, mais surtout radiologiques et électro-cardiographiques commun à la majorité des cas. Le cathétérisme cardiaque n'a pas été pratiqué, auprès de nos petits malades, mais certains auteurs l'ont inclu dans leur étude.

1 - Signes fonctionnels.

Ils sont très fréquents. On les retrouve dans 50 % des cas. Ils sont à type de dypsnée d'effort, voire de palpitations douloureuses, le tout exagéré par l'exercice physique. La symptomatologie globale a été parfois groupée, par les auteurs anglo-saxons, sous le terme "d'asthénie neuro-circulatoire".

2 - Données stéthascoustiques

Elles sont variables. Les bruits du coeur sont normaux mais souvent on observe un souffle systolique para sternal gauche (de faible intensité en général). Le dédoublement du deuxième bruit est inconstant.

3 - Examen radiologique

L'examen radiologique révèle le déplacement à gauche du coeur, sa rotation horaire et des rapports avec la pince sterno-rachidienne. En frontale, le coeur se rapproche de la cage thoracique gauche, son bord droit peut se confondre avec la colonne, ce qui majore artificiellement le diamètre transverse. La saillie de l'arc moyen est habituelle, cependant que calibre et pulsatilité artérielles pulmonaires demeurent normaux.

En transverse gauche, il est possible de préciser les rapports de la pince sternale et du coeur, soit qu'on recueille un cliché standard, soit qu'on ait recours à une tomographie sagittale médiane. Tantôt,le coeur est pris sous la pince, tantôt, et c'est habituel dans les dépressions majeures, le coeur est littéralement éjecté dans l'hémithorax gauche et l'espace sterno-rachidien semble déshabité.

./.

4 - L'électrocardiogramme

Il comporte des "sub-anomalies", telles que : allongement ou amplification de l'onde P, un axe Q.R.S. un peu perturbé, un bloc de branche droit incomplet ou troubles de la conduction inter-ventriculaire et de la repolarisation.

Dans tous les cas, l'électrocardiogramme montre que le souffle systolique n'a pas de signification pathologique.

III - CONSTATATIONS ANATOMIQUES (KOSMAN - 1950) CAROUSO - 1954)

Au niveau de la compression il existe une plaque d'épaississement musculaire et péricardique et une hypertrophie importante de la crête supraventriculaire de His qui peuvent jusqu'à un certain point, expliquer les particularités électrocardiographiques rencontrées dans les dérivations précordiales droites.

IV - NOTRE ETUDE : QUELQUES CAS INTERESSANTS AU POINT DE VUE DU RETENTISSEMENT CARDIAQUE CHEZ LES PORTEURS DE THORAX EN ENTONNOIR.

Trois de nos petits malades sont porteurs de cardiopathie congénitale.

Parmi ces trois enfants, deux d'entre eux ont une communication inter-auriculaire bien supportée et qui n'a pas entrainé de contr'-indication opératoire.

- Un autre présente outre une C.I.A. une hypoplasie aortique et d'autres malformations congénitales assez rares réalisant un syndrome

./.

atrio digital. Nous avons pratiqué l'intervention correctrice de son pectus excavatus chez cet enfant multimalformé. Non seulement son anomalie cardiaque n'a pas été considérée comme une contr'indication à l'acte opératoire, mais il est apparu qu'elle fut mieux tolérée après la correction partielle du pectus.

- En dehors des trois cardiopathies congénitales, chez 4 de nos malades, on note un souffle systolique de moyenne intensité, associé à une tachycardie.

Dans trois cas sur quatre le souffle a disparu après l'intervention. Ceci prouvant que sa présence est due le plus souvent aux modifications des rapports cardio-thoraciques.

- La déviation de l'axe cardiaque à l'électrocardiogramme se retrouve dans sept cas. Elle est également due à la position anormale du coeur en raison de la déformation thoracique. Il s'est normalisé dans cinq cas après l'intervention.

- Aucun de nos jeunes malades n'a présenté de signe d'insuffisance cardiaque et si les modifications qu'apporte l'acte opératoire sont souhaitables, on ne peut pas affirmer qu'elles sont primordiales.

- Aussi, en accord avec tous les auteurs, on peut conclure que si le coeur des dépressions sternales a une symptomatologie propre, c'est en raison de sa position anatomique anormale et non en raison d'une fonction insuffisante. Cette symptomatologie - tout au moins chez l'enfant - ne peut constituer à elle seule un argument pour l'acte opératoire.

Cette opinion actuelle contraste énormément avec l'hypothèse des anciens auteurs qui considéraient cette symptomatologie comme essentielle et comme argument décisif en faveur de la correction chirurgicale.

./.

C - RETENTISSEMENT RESPIRATOIRE

GENERALITES

Les troubles pulmonaires qu'entraîne la malformation du thorax en entonnoir sont parfois évidents, à type de cyanose, dyspnée au repos, difficulté à la toux et souvent infection bronchique. Toute cette symptomatologie peut entraîner par défaut de ventilation un retard staturo-pondéral important. Dans la majorité des cas, ces troubles sont plus discrets; ils se limitent à une dyspnée d'effort et à une susceptibilité accrue aux infections pulmonaires. Souvent ils sont inexistants.

Quand ces troubles existent, leur importance réelle est encore discutée suivant les auteurs; certains les minimisent tout à fait, d'autres les mettent en premier plan dans leurs indications.

Nous prendrons une attitude modérée à la lumière des observations recueillies auprès de nos vingt deux jeunes malades.

En effet, ils ont tous fait l'objet - avec plus ou moins de succès (l'exploration fonctionnelle respiratoire est très difficile chez le tout jeune enfant) - d'une étude approfondie de leur fonction respiratoire .

Cette investigation nous apparaît d'autant plus utile que comme le dit NAEF (79), les troubles respiratoires peuvent être camouflés en raison d'une adaptation lente et progressive et d'une diminution volontaire de l'activité physique.

Bilan de nos investigations

Les vingt deux enfants, dont nous rapportons les observations, ont fait l'objet d'une étude approfondie à l'aide de :

- spirographie standard (parfois répétées au pneumotest de GODARD).

./.

- orthodiagramme diaphragmatique
- étude des gaz du sang
- scintigraphie et récemment scintigraphie à la gamme caméra. Ces deux derniers examens n'ont pas été systématiques.

Voici nos constatations :

La moitié exactement de nos enfants présente une fonction ventilatoire normale et une absence totale de signes subjectifs.

Les onze autres présentent un bilan respiratoire plus ou moins perturbé ou des associations morbides, touchant la fonction pulmonaire : Broncho-pneumopathies associées.

C'est ainsi que l'on retrouve :

- deux asthmes, dont un sévère; pour ce dernier il s'agit d'un asthme de la première enfance, dont on peut se demander le rôle dans le déterminisme de cet entonnoir thoracique. Il est à remarquer que chez cet adolescent porteur d'un sévère pectus, c'est la seule anomalie que l'on retrouve, la fonction ventilatoire, en dehors des crises, étant tout à fait normale et les paramètres spirométriques très satisfaisants.

- quatre bronchites à répétition ; cela représente en fonction de notre statistique) une association fréquente. Elle est d'ailleurs signalée par plusieurs auteurs, en particulier GALEY, WEG et KRUMHOLZ (36).

Examens complémentaires.

Parmi les examens complémentaires, ceux qui reflètent le plus souvent une altération de la fonction respiratoire, sont la spirométrie et la scintigraphie pulmonaire. En effet,

- l'étude des gaz du sang n'a pas révélé d'insuffisance vraie de l'hématose, deux enfants seulement présentent une saturation en oxygène du sang artériel à la limite inférieure de la normale.

- l'orthodiagramme diaphragmatique n'a révélé qu'une fois - auprès d'une adolescente peu coopérante et qui semble ne pas avoir donné le maximum de ses possibilités - une dynamique du diaphragme médiocre et peu efficace.

1 - Spirométrie

Par contre, la spirométrie nous a révélé deux syndromes restrictifs importants puisque : - pour l'un on retrouve :

. une capacité inspiratoire de - 32 % par rapport à la valeur théorique

. associée à une capacité vitale de -18 % par rapport à la normale.

. et un volume résiduel majoré de 36 %

L'augmentation du volume résiduel peut elle être interprétée comme un mécanisme de compensation nécessaire pour accomplir une respiration complète ?

VOLKER BAY, EDUART FARTHMANN et Uta NAEGELE (113) le pensent .

- pour l'autre, la même adolescente pour laquelle l'orthodiagramme était franchement pathologique, on retrouve une capacité vitale amputée de 30 %.

- le rapport de TIFFENEAU était également franchement inférieur à la normale, puisqu'il était égal à 66 %.

Par ailleurs, la spirométrie nous a révélé : deux syndromes restrictifs moyens et un syndrome mixte mineur.

2 - Scintigraphie

Elle fut particulièrement intéressante chez trois de nos malades :

- chez le premier de ces enfants qui présentait en outre un hypocratisme digital associé à une cyanose inguéale et chez qui l'exploration fonctionnelle respiratoire fut infructueuse en raison de son état mental, la scintigraphie montre :

. une hypovascularisation modérée et diffuse du poumon gauche comparativement à celle du poumon droit dont les deux tiers inférieurs sont très bien vascularisés, mais qui présente cependant une hypovascularisation du sommet.

Il existe une distorsion médiastinale

- Chez le deuxième enfant, qui à la spirométrie présentait un syndrome mixte mineur, la scintigraphie permet de constater :

. sur l'image de face une réduction importante de la plage pulmonaire gauche associée à une extension de l'ombre cardiaque.

. En fait, l'image du profil gauche permet de constater que le poumon gauche est disposé pratiquement dans un plan sagittal - les images du poumon droit sont absolument normales.

- Chez le troisième malade, dont l'exploration fonctionnelle révéla un syndrome restrictif de moyenne importance (capacité vitale à 2,400 litres alors que la valeur théorique est à 3,340 litres), la scintigraphie montre :

Une distorsion importante du médiastin et une insuffisance de vascularisation du sommet droit.

Signes subjectifs.

Il faut ajouter que chez ces onze enfants, sept présentaient des signes subjectifs à type essentiellement de dyspnée d'effort. Il faut cependant remarquer que ces constatations sont faites chez des enfants et qu'il est parfois difficile d'en obtenir des renseignements précis - même après un interrogatoire minutieux.

./.

Remarques

Cette étude nous permet donc de constater que la moitié de nos enfants ont une fonction pulmonaire perturbée, à minima, le plus souvent imperceptible parfois à l'examen clinique, mais révélée par des examens complémentaires spécifiques.

Cette constatation nous permet d'affirmer qu'ils sont indispensables pour tout bilan complet chez un malade porteur de pectus excavatus.

Il est néanmoins indispensable de souligner qu'il n'y a aucune corrélation entre l'importance des signes subjectifs et l'importance des altérations des tests pulmonaires, pas plus qu'il n'existe de relation entre le degré de ces altérations et l'importance de la dépression sternale.

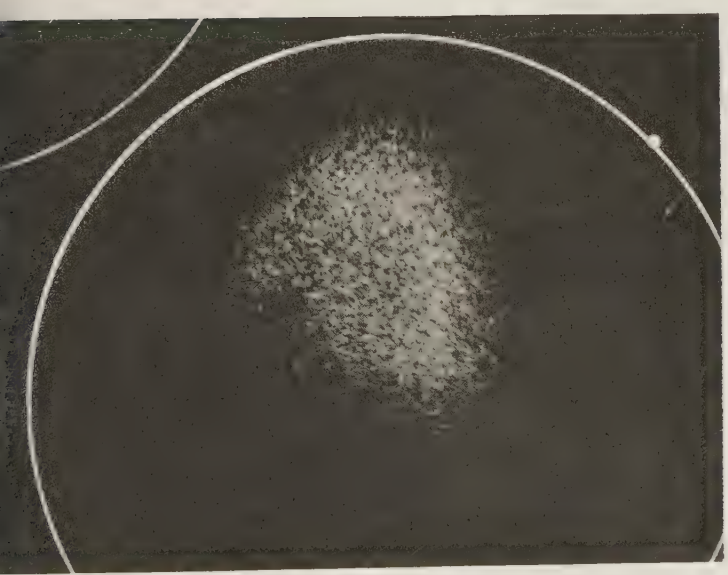
Quoiqu'il en soit, les opérés signalent toujours une amélioration de leur état, même s'ils paraissent peu gênés auparavant, et les tests s'améliorent également pour la plupart après l'intervention.Nous aurons l'occasion d'y revenir, quand nous évaluerons les résultats de nos interventions.

On peut conclure que le pectus excavatum n'entraine pas par lui même un retentissement respiratoire fonctionnel grave (ceci s'explique par le fait que le jeu costal n'est altéré que dans une zone limitée qui n'est pas fondamentale pour la ventilation) mais qu'il représente néanmoins une menace pour une fonction respiratoire normale et que sa correction normalise en général cette fonction. Il faut en effet remarquer que ces constatations sont faites chez des enfants et il n'est pas sûr qu'elles soient identiques à l'âge adulte sur les pectus excavatus non opérés.

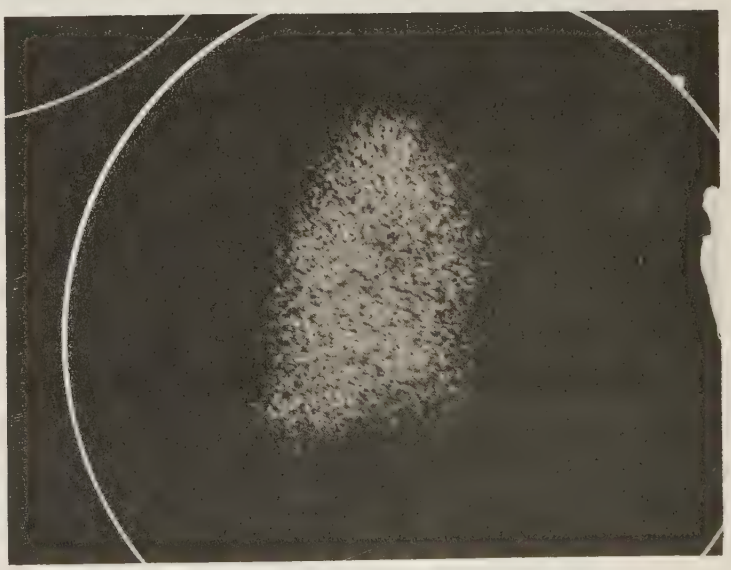
./..

Cliché de face : Réduction importante de la plage pulmonaire gauche et extension cardiaque.

Cliché de dos



Profil du poumon gauche
(On voit que le poumon gauche est disposé dans un plan sagittal)



Poumon droit absolument normal.

SCINTIGRAPHIE PULMONAIRE DE L'ENFANT D... J.Louis

D - RETENTISSEMENT PSYCHOLOGIQUE

Le préjudice esthétique qu'entraîne un thorax en entonnoir est indiscutable. Il est constant. Il suffit souvent à lui seul pour justifier la correction chirurgicale tant sa répercussion sur le psychisme du malade est importante.

Les perturbations psychologiques sont en effet presque constantes chez ces enfants. Elles sont facilement compréhensibles.

- Ne pouvant jouer comme les autres, sujet aux moqueries, l'enfant demeure sombre, tiste, renfermé. Il joue seul, devient irritable, instable.

Tous les enfants dont il est question dans notre étude, présente un retard scolaire certain. Aucun adolescent n'est arrivé au terme de ses études secondaires.

De plus, chez l'adolescent, l'aspect du thorax a un retentissement psychologique important, qu'il s'agisse d'un garçon ou d'une fille. Cette dernière, se sent défavorisée auprès de ses compagnes et refuse toute sortie sportive, qui mettrait en évidence sa disgrâce physique.

Or, le sport, prend dans notre civilisation une importance de plus en plus grande. Il n'est plus uniquement considéré comme une détente, mais comme une véritable promotion sociale. S'estimant repoussé, l'adolescent considère alors sa malformation comme un désavantage social et, suivant son tempérament, mais aussi, et surtout en fonction du contexte familial, il peut réagir schématiquement de deux façons :

. ou il se retranche tout à fait du mode de vie qui devrait être le sien et il entretient une névrose dont l'évolution est souvent grave,

. ou, et c'est fort heureusement le cas le plus fréquent, encouragé par son entourage, il souhaite la correction rapide de sa disgrâce et se montre coopérant lors de l'intervention.

./.

Remarques .

Ces constatations soulèvent quelques problèmes que nous ne pouvons résoudre mais qu'il serait intéressant d'approfondir

Pourquoi, tous ces enfants ou adolescents porteurs de thorax en entonnoir, présentent-t-ils cette hypotonie "mentale" alors que d'autres, atteints de malformations plus disgracieuses - telles une luxation congénitale de la hanche ou une fente labiale par exemple - ont un quotient intellectuel tout à fait convenable ?

Hasard ou opportunité ?

Nous ne sommes pas en mesure de répondre.

./.

CONCLUSION DE L'ETUDE CLINIQUE ET PARA CLINIQUE

L'étude clinique et para clinique de ces enfants porteurs de thorax en entonnoir nous permet de tirer les quelques conclusions suivantes.

- Le thorax en entonnoir n'entraine parfois aucun trouble fonctionnel. Cette absence de signes fonctionnels se maintiendrait-elle longtemps si on laissait s'aggraver le pectus ? Notre étude portant sur des observations d'enfants ne nous permet pas d'en juger. Mais la littérature nous apprend que c'est en général une malformation bien tolérée pendant longtemps.

Nous avons vu que les répercussions cardiaques ne sont en général pas sévères mais la position du coeur entraîne des perturbations stethascoustiques et électrocardiographiques fréquentes. Elles n'ont jamais abouti à une insuffisance cardiaque vraie, mais là aussi il s'agit d'enfants dont la déformation a été corrigée tôt.

- La fréquence (50 %) des affections pulmonaires associées et du retentissement des pectus sur la fonction respiratoire est telle qu'une exploration complète de cet appareil nous parait indispensable dans tout bilan clinique concernant un sujet porteur d'une telle déformation.

Il faut néanmoins remarquer à propos de cette symptomatologie cardiaque et pulmonaire qu'il y a une grande différence entre la fréquence des signes subjectifs et les altérations organiques retrouvées; que d'autre part, il n'existe pas de corrélation entre le degré d'importance du thorax en entonnoir et l'importance des signes fonctionnels.

Les incidences sur les troubles du développement sont difficilement chiffrables, mais néanmoins on remarque que les enfants porteurs de pectus excavatus sévère ont un retard pondéral fréquent et une hypotonie généralisée.

./.

Quant aux troubles du comportement, ils sont constants, bien qu'à des degrés divers. Ils vont de l'enfant timide à l'adolescent névrosé. Tous les enfants dont nous rapportons les observations ont un retard scolaire plus ou moins important, mais réel. Ce sont en outre des enfants "tristes", qui s'extériorisent peu ou quand ils le font, ont tendance à l'agressivité. Toutes ces perturbations psychologiques nous engagent en raison de leur fréquence et de leur terrain à demander désormais l'avis d'un psychiatre.

En effet, il s'agit d'enfants ou d'adolescents qu'il faudra intégrer dans la société et pour lesquels se poseront des problèmes d'orientation professionnelle que seuls à notre avis les psychiatres peuvent résoudre.

Nous verrons à propos des indications que ce sont ces troubles psychologiques qui engagent le plus souvent les familles et le chirurgien à intervenir même si la malformation n'entraîne d'autre part aucun signe fonctionnel.

./.

Aspect longiligne, attitude cyphotique chez une fillette porteuse de pectus excavatum.

Attitude de cypho-scoliose chez une adolescente porteuse d'un thorax en entonnoir.

TROISIÈME PARTIE

T R A I T E M E N T

Traité d'abord par tractions seules, opéré seulement depuis le début du XXe siècle, le thorax en entonnoir demeure une malformation dont le traitement s'inspire de multiples procédés.

A - B U T

Il est double : il tend à :

- corriger un dommage esthétique constant.
- lever un agent de compression médiastinale et rétablir une mécanique respiratoire thoracique normale, en fait, rétablir des rapports anatomiques normaux entre le médiastin et la paroi thoracique antérieure.

B - GENERALITES

Depuis sa première description par BAUHIN en 1594, suivie d'un article non signé "de la Gazette des Hôpitaux" (1880), le thorax en entonnoir a fait l'objet de multiples tentatives thérapeutiques dont les premiers résultats furent colligés dans la thèse de CLEMENT (19) en 1905. Ceux ci, obligatoirement insuffisants ou nuls ne suscitaient alors pas grand intérêt.

C'est SAUERBRUCH (104) en Allemagne qui le premier en 1913 tente la correction du pectus excavatus par la résection des cartilages costaux inférieurs. Depuis lors, toutes les techniques s'en inspirent avec différentes modalités.

En France, dès 1934, GARNIER (9) présente au Congrès d'Orthopédie un rapport sur le traitement chirurgical de cette déformation.

./.

En 1939, LINCOLN BROWN (14) avec l'analyse clinique du thorax en entonnoir et une description simplifiée de la technique opératoire ouvre l'ère de la thérapeutique chirurgicale moderne aux Etats Unis.

Les différents types d'intervention se multiplient à tel point que le Symposium de 1963 sur le thorax en entonnoir (9) réunira les différents promoteurs de chaque procédé et les conviera à confronter leurs résultats.

Actuellement, bien que l'on observe encore plusieurs procédés suivant les différentes écoles, il semble que ce soit le type anatomique de la déformation thoracique qui commande le choix de la technique chirurgicale à employer.

Il convient, au terme de ces généralités d'attirer l'attention sur un avis qu'actuellement tous les auteurs partagent : c'est que toute attente de correction spontanée ou secondaire à la gymnastique respiratoire s'avère toujours décevante.

En dehors de la chirurgie, il n'est point de correction de cette malformation.

Par contre, nous verrons combien la gymnastique respiratoire est un adjuvant précieux durant la phase pré-opératoire et un complément indispensable dans la période post-opératoire si l'on veut maintenir le résultat immédiat obtenu par l'intervention chirurgicale.

C - LES MOYENS

Il sont de trois ordres :

- Orthopédiques
- chirurgicaux
- complémentaire : kinésithérapie respiratoire

./.

1 - Orthopédiques

Ne sont employés seuls que chez les tous jeunes enfants à thorax encore souple, porteurs d'une cuvette sternale mineure, afin de lutter contre la persistance d'une respiration paradoxale qui risquerait d'aggraver leur malformation.

Dans la plupart des cas, ils ne peuvent être considérés que comme des adjuvants pré-opératoires mais surtout post-opératoires. Dans tous les cas, ils sont associés à la gymnastique respiratoire.

Ces moyens orthopédiques sont réalisés par deux principaux appareils :

a) sangle abdominale en coutil baleiné soutenue par deux bretelles. Elle maintient l'auvent costal et à chaque inspiration, en supprimant la respiration abdominale, elle provoque la projection du sternum en avant.

b) Corset de Swain - avec zones de pression réglables sur les bords de l'entonnoir, qui maintient le tronc en hyper-extension - il a l'avantage d'allier le maintien du résultat opératoire à la correction de la cyphose souvent associée.

Nous verrons au cours de l'étude de nos observations que, si nous ne les avons jamais utilisés seuls, ces appareils nous sont d'un grand recours dans la période post-opératoire.

2 - Chirurgicaux

Ce sont les moyens essentiels et les seuls efficaces, du moins en ce qui concerne les pectus excavatus sévères comme ceux dont il est question dans notre étude. Nous rappelons que nous avons éliminé de ce bilan les thorax en entonnoir minimes dont le retentissement tant fonctionnel que psychologique était nul.

./.

Les procédés chirurgicaux sont multiples. Nous ne ferons que les mentionner pour insister davantage ensuite sur ceux utilisés dans la Clinique Chirurgicale Infantile et d'Orthopédie.

I - Les opérations mineures.

a) Libération simple, sous-sternale de BROWN. Ce procédé est réservé aux nourrissons. Il consiste en une section transversale des insertions basses du grand droit à laquelle on ajoute la libération de la face postérieure du sternum et des derniers cartilages costaux.

b) Résection du sommet de l'entonnoir (GARNIER) moins importante que la résection totale, selon MONOD. Elle enlève l'appendice xiphoïde, l'extrémité inférieure du sternum et les deux ou trois cartilages adjacents de chaque côté.

c) Laparoplastie - corrige l'insuffisance abdominale avec diastasis des droits qui est un élément important dans la constitution du thorax en entonnoir.

Nous verrons que, rarement pratiquée seule, elle est assez souvent associée à la correction de la dépression sternale.

d) Les interventions de comblement.

Elles sont pratiquées en cas de formes peu accentuées, sans retentissement fonctionnel. On les utilise aussi dans les dépressions résiduelles symétriques ou asymétriques après traitement chirurgical et dans la déformation dite "cuvette sternale".

Ce comblement peut être réalisé de plusieurs manières :

- Par greffe musculaire au dépens des pectoraux (cf. GARNIER)
- Par des greffons osseux successifs (SICARD et PERES)

./.

- Par tissu dermo-graisseux (CREYSSEL et De MOURGUE)
- Par de la peau conservée (JUDET)

II - Les opérations majeures.

Ce sont les sterno-chondroplasties. Elles sont de trois types selon que le plastron est relevé, retourné ou réséqué.

a) Sterno-chondroplastie par relèvement du plastron sterno-costal.

Elle comporte les temps suivants :

- mobilisation du plastron par section osseuse et cartilagineuse aux points d'inflexion des courbures (berges : chondrectomie, fond : sternotomie).

- stabilisation : elle peut être assurée par simple suture des pièces osseuses ou cartilagineuses entre elles, peut parfois suffire (RUSSEL, HOWARD).

- la suspension transcutanée soutient le sternum par l'intermédiaire des fils fixés sur un support placé devant le thorax (GARNIER, LESTER, GROSS, COLIN, LINDSKOL et FELTON, THERKELSEN, BACKER, BRUNNER et LARSEN).

- la contention interne : elle peut être assurée par du matériel placé au-dessous du plastron relevé :

. greffons (BRODKIN, SWETT, NAEF, DARLEY).

. lame métallique, légèrement courbe qui transfixe transversalement le sternum près de son extrémité inférieure et vient, de part et d'autre, s'appuyer sur les deux côtés opposés. Cette lame est glissée seulement sous les muscles qui recouvrent les côtes. Le tuteur métallique est retiré au bout de trois mois (ATKINS, PALTIA et COLL, KENNET, SCHMIDT).

. broche de Kirschner (GROB, GRIFFIN et MINIS) placée au-dessous ou à travers les plans du plastrons. REHBEIN (96) place une

./.

ou deux lames métalliques au-dessus du plastron, mais sous le plan musculaire et cutané.

N.B. : Nous mentionnerons la technique de RAVITCH pour qui la sterno-chondroplastie par relèvement du plastron sterno-costal comporte également deux temps : mobilisation du plastron et stabilisation. C'est surtout à propos de ses moyens de stabilisation que cette technique tire son originalité.

En effet, après section de l'appendice xiphoïde à sa base et libération des paquets inter-costaux, la face postérieure du sternum est décollée au doigt. On sectionne ensuite obliquement le cartilage costal non déformé situé immédiatement au-dessus de la dépression. Le sternum est sectionné à ce niveau transversalement à partir de sa face postérieure. Le fragment sternal est alors refoulé en avant et fixé au supérieur, en bonne position par deux ou plusieurs points de soie passés.

Les muscles pectoraux sont réinsérés.Aucune fixation osseuse externe n'est habituellement utilisée.

b) : Sterno-chondroplastie par retournement.

- Retournement du plastron entièrement libéré (R. et J. JUDET, OSCHNER et de BAKER). La libération peut se faire soit extra-chondro-périostée, soit sous chondropériostée (J. JUDET et VALENTIN).

- Retournement du plastron pédiculé (JUNG, SCHUT). Ce retournement permet en conservant l'insertion des faisceaux internes du grand droit de l'abdomen et les vaisseaux mammaires internes, de garder la vascularisation du plastron.

Remarques.

Nous n'avons pas été séduits par ce procédé, dont les risques per opératoires et les résultats ne nous semblent pas justifier sa pratique.

./.

Parmi les principaux inconvénients de cette méthode, on peut relever :

. dans la période per-opératoire

- un risque plus fréquent d'ouverture de la plèvre
- une spoliation sanguine plus importante.

. dans la période post-opératoire

- un résultat cosmétique incertain : risque de thorax en carêne (le modelage de la pièce peut pallier ces risques, mais il laisse parfois sous la peau décollée une série de greffons ostéo-cartilagineux presque libres.

- risque de séquestration, de suppuration en demandant à une importante pièce ostéo-cartilagineuse de se souder, alors que bien souvent, elle se comporte comme une greffe libre. Le retournement pédiculé diminue ce risque, mais on peut se demander l'avenir fonctionnel de ces vaisseaux ayant subi une torsion de 180° (il s'agit des faisceaux internes des grands droits de l'abdomen et si possible d'une ou deux artères mammaires internes).

Bien que ce procédé ne nous paraisse pas très probant, il est incontestable qu'il a été et qu'il est encore pratiqué avec succès par plusieurs équipes chirurgicales.

C) Sterno-chondroplastie par résections :

Elle consiste à enlever totalement la zone déprimée.

Cette technique a été utilisée par les premiers opérateurs qui se sont attaqués à la correction du thorax en entonnoir.(SAUERBRUCK, LEXER, Olivier MONOD, CLAIRMONT). La régénération pouvait se faire spontanément car la résection était sous-périostée.

./.

Cette technique n'est plus employée actuellement. La résection extra-périostée avait l'inconvénient d'une intervention majeure sans en avoir les avantages. La résection sous périostée beaucoup plus simple, permet une régénération du plastron; elle est encore utilisée chez le jeune enfant.

Remarque.

Quelque soit la technique envisagée, se pose le problème de la nature de l'incision. Doit-on toujours la faire verticale ou au contraire transversale ?

Chaque attitude a ses avantages et ses inconvénients. L'incision verticale est disgracieuse chez la fillette mais elle exige moins de décollement du tissu cellulaire sous cutané. Par contre, la cicatrisation n'est pas toujours de bonne qualité en raison d'un rapport osseux immédiat. L'incision transversale est conseillée chez la fillette, car elle pourra être masquée plus tard par le développement mammaire. Elle exige un décollement important du tissu cellulaire sous cutané. Elle est plus exposée au risque d'hématome post-opératoire; mais si l'hémostase per-opératoire est soigneuse, on évite ce risque et la cicatrisation est en général excellente.

Il semble qu'actuellement les auteurs admettent l'incision verticale chez le garçon et l'incision transversale chez la fille.

./.

3 - Kinésithérapie

a) But : Elle est essentielle et vise trois objectifs :

- améliorer la musculature du sujet et favoriser une attitude vertébrale correcte
- développer la musculature abdominale
- apprendre à l'enfant à avoir une respiration costale et augmenter ainsi son amplitude respiratoire.

b) Les méthodes : Elles doivent réaliser la coordination abdomino-costo-diaphragmatique.

On peut objectiver à la radioscopie ou par le radio-cinéma, comment la bonne coordination abdomino-costo-diaphragmatique améliore le fonctionnement du diaphragme.

- la simple quadripédie coordonne les mouvements des abdominaux et du diaphragme. Le poids de la masse viscérale renforce le tonus du muscle transverse en particulier, ainsi que celle de tous les autres muscles de la paroi abdominale - comme cette rééducation s'adresse surtout à de très jeunes enfants, il faut recommander aux parents d'encourager par tous les moyens cette posture.
- la rééducation en décubitus dorsal se réalise en faisant prendre conscience à l'enfant des mouvements corrects à effectuer : rentrer le ventre à l'expiration, mais par contre éviter la contraction des muscles abdominaux à l'inspiration pour ne pas contre-carrer l'abaissement dynamique des coupoles diaphragmatiques.
- une autre manoeuvre, consiste à placer un coussin ou un rouleau d'étoffe entre les deux omoplates à ouvrir avec les pouces l'angle de Charpy et à basculer les fausses côtes. De cette manière, le fond de l'entonnoir se soulève encore au temps inspiratoire; on corrige à la fois la déformation et la ventilation paradoxale.

./.

. A quel moment est-elle entreprise ?

Elle est pratiquée dès la constatation de la déformation, de façon régulière et permanente.

Ainsi dans certains cas, rares il est vrai, en particulier chez des jeunes enfants à thorax encore souple, certains auteurs ont obtenu une amélioration notable de la malformation.

De toute façon, sa pratique en période pré-opératoire permet à l'enfant de saisir ce qu'il devra faire après l'intervention et de s'assurer une meilleure coopération.

Enfin, elle est absolument indispensable après l'intervention pour assurer la stabilisation du résultat immédiat obtenu par la correction chirurgicale.

Ultérieurement, elle sera peu à peu remplacée par la pratique de sports équivalents, la natation est particulièrement conseillée .

./.

D - NOTRE ETUDE

Sur les vingt deux enfants, dont nous rapportons les observations, dix sept ont subi une correction chirurgicale; il s'agit de treize garçons et de quatre filles.

Nous choisissons le procédé chirurgical le plus souvent en fonction du type morphologique de la déformation.

Technique anesthésique

Afin de ne pas avoir à y revenir à propos de chaque observation, voici la technique et les conditions habituelles d'anesthésie que nous réunissons autour de l'enfant pour toute correction chirurgicale de thorax en entonnoir.

L'enfant ou l'adolescent arrive dans la salle d'opération après avoir été prémédiqué par voie intramusculaire à partir d'un mélange adéquat et à des doses convenables, en fonction de l'âge, de Péthidine-Promethazine - Atropine - Au-dessous de cinq ans, on remplace la Péthidine par le Phénobarbital.

L'anesthésie que nous pratiquons est une anesthésie générale classique. L'induction se fait par voie intraveineuse, quand l'âge de l'enfant le permet. On utilise le Diazepam, l'Atropine et le Penthiobarbital. Quand l'enfant est petit, l'induction est réalisée à l'aide d'une anesthésie par inhalation à l'Halothane.

L'entretien de l'anesthésie est obtenu par l'apport d'une très légère neuroleptanalgésie à partir d'une faible dose d'un mélange Péthidine - Dropéridol R. 4749, potentialisé par le maintien de l'inhalation d'Halothane à faible pourcentage (0,5 à 1 % en circuit semi-ouvert). Nous évitons les dépresseurs respiratoires puissants.

./.

L'intubation est systématique. Elle se justifie par le risque constant d'effraction pleurale et les modifications de la cinétique respiratoire, qu'apportent les manoeuvres chirurgicales au niveau de la paroi thoracique antérieure.

La mise sous appareil pour respiration assistée est moins systématique. Nous la réservons pour les déformations sévères ou lorsque les signes fonctionnels d'insuffisance respiratoire existent.

Néanmoins, nous avons toujours un respirateur artificiel dans la salle, prêt à être utilisé en cas de complication pulmonaires.

Un contrôle électrocardiographique constant est toujours mis en oeuvre. Il est réalisé à partir d'électrodes placées sur le thorax du malade et reliées à un électrocardioscope mural.

On surveillera la tension artérielle avec beaucoup de soin. Nous utilisons le tensiomètre de Pachon.

On disposera bien entendu d'une quantité suffisante de sang iso-groupe afin de pallier à toute spoliation sanguine.

Un entretien per et post-opératoire à partir de solutés isotoniques est toujours assuré : on maintient une hydratation standard à partir de ces solutés, systématiquement 24 heures après l'intervention.

L'enfant peut boire dès son réveil, il mange le lendemain mais il est indispensable de garder la voie veineuse pour pallier immédiatement à tout incident ou accident qui pourrait survenir.

Toutes les interventions ont été réalisées dans ces conditions, nous n'avons jamais eu d'incident per ou post-opératoire.

Techniques chirurgicales

Une fois nous avons pratiqué une technique mineure. Il s'agissait d'une intervention de comblement suivant la technique de

/.

CREYSSEL et de DE MOURGUE (22) à partir de tissu dermo-graisseux associé à une laparoplastie.

Dans les seize autres cas, il s'agit d'interventions majeures et, essentiellement de sterno-chondroplastie par relèvement .

Il nous semble en effet, que les principes mêmes de cette intervention exécutée selon de multiples variantes (LESTER, RAVITCH, BRUNNER, GARNIER, FORSTER) en font la méthode de choix pour toute déformation importante et fixée.

La section ou résection xiphoïdienne, la libération du plastron par chondrectomie et le redressement par sternotomie en sont les temps primordiaux.

Les variantes portent essentiellement sur la façon d'aborder le sternum et les arcs déformés, de placer la sternotomie puis de fixer ou non le plastron osseux dans sa position définitive et en fin de compte, d'en assurer la contention par voie interne ou externe.

Le souci majeur, en dehors du but thérapeutique recherché est d'éviter les délabrements musculaires, la dévascularisation du sternum, la séquestration et les complications qui en résultent.

Nos Observations : Présentation des 17 observations suivant un ordre chronologique.

1ère observation : S..... Pierre (1963)

- Enfant hospitalisé d'abord en Médecine infantile pour rachitisme à l'âge de 3 ans. Repart au Maroc à la sortie de l'hopital.

Hospitalisé en chirurgie infantile à l'âge de 5 ans pour la cure d'un pectus excavatus sévère.

Il s'agit d'un enfant qui présente un retard staturo pondéral certain (il pèse 12,5 Kg à 5 ans; la normale étant 17 Kg), associé à un retard psychique. Il présente en outre un front olympien et une légère cyphose dorsale.

./.

Le coeur n'est pas dévié à la radiographie du thorax et il n'y a pas de modification de la trame pulmonaire. L'électrocardiogramme est normal, à l'exception d'un bloc de branche incomplet droit. L'exploration fonctionnelle respiratoire n'a pu être réalisée, à cause du jeune âge de l'enfant; pas de signes fonctionnels cardio-pulmonaires.

Au niveau des membres supérieurs, les poignets sont élargis, on observe un léger genu valgum au niveau des membres inférieurs.

Compte-rendu opératoire (Pr PASQUIE) Technique de BRUNNER

Incision transversale sous mammaire, avec libération du tissu cellulaire sous-cutané vers le haut et vers le bas, de la fourchette sternale à l'appendice xiphoïde.

Désinsertion sterno-costale des muscles pectoraux, qui sont réclinés latéralement. Désinsertion des grands droits au niveau des dernières côtes.

Section de l'appendice xiphoïde au niveau de la base.

Petite effraction pleurale du côté gauche. Suture à la soie.

Libération de la face postérieure du sternum sur toute sa hauteur.

Du côté gauche, libération complète des cartilages costaux (2 - 3 - 4 - 5) jusqu'au sommet de leur courbure à la jonction chondro-costale. Section à ce niveau des cartilages libérés.

Du côté droit, les cartilages ne sont pas libérés, mais simplement sectionnés au sommet de leur courbure.

Sternotomie médiane et verticale jusqu'au manubrium.

Réduction satisfaisante de la déformation.

La correction est maintenue à l'aide de broches de Kirschner transversales prenant point d'appui sur les bords latéraux du sternum.

Suture des cartilages costaux du côté gauche au plastofil. Réinsertion des grands pectoraux et des grands droits.

Drainage aspiratif du médiastin antérieur. Plan sous-cutané et suture de la peau à points séparés.

Suites opératoires

Un mois après on doit enlever la broche de Kirschner à cause d'une petite collection sous-cutanée drainée par lame.

On doit effectuer une greffe cutanée au niveau de la plaie opératoire un mois après l'ablation de la broche.

L'enfant quitte le service quelques jours après.

./.

Observation n° 2 : N..... Evelyne (1965)

Hospitalisée la première fois à l'âge de un an dans le service de Pédiatrie.

Il s'agit d'une enfant née à terme, sans anoxie néo-natale à la suite d'un accouchement normal.

Cette première hospitalisation a pour but de réaliser un bilan général, car cette enfant porteuse d'un syndrome de Marfan, présente de multiples malformations :

- un thorax en entonnoir sévère
- mains bottes radiales
- une syndactylie très serrée au niveau de la main gauche (le pouce est presque inexistant).
- une scoliose à une courbure
- une arachnodactylie
- un rachitisme (signe de dégénérescence : un front olympien).

On conclue par un thorax à opérer vers trois ou quatre ans, des attelles pour mains bottes. On prévoit en outre, la correction de la syndactylie et des plâtres de redressement en hyper-correction pour la scoliose.

On revoit régulièrement cette enfant à la consultation de Pédiatrie; elle est hospitalisée à deux reprises dans la Clinique Chirurgicale Infantile pour la confection d'une coquille plâtrée, afin de corriger la scoliose.

Elle est hospitalisée enfin à l'âge de 5 ans, pour la correction chirurgicale de son thorax en entonnoir.

Le bilan cardiaque met en évidence une cardiopathie sévère :

. La radiographie montre sur le cliché de face une ombre cardiaque entièrement refoulée à gauche

. L'électrocardiogramme montre :

  . un axe auriculo-ventriculaire à 110°
  . un rythme infra-nodal (ondes P. seulement en V 3)
  . un bloc auriculo-ventriculaire incomplet.
  . une dénivellation de S.T. dans toutes les dérivations précordiales (surcharge ventriculaire gauche).

Le bilan respiratoire est normal.

Il existe un sévère retard pondéral.

./.

Compte-rendu opératoire (Pr PASQUIE)

Technique de Garnier.

Incision verticale et médiane partant à un travers de doigt au-dessous de la fourchette sternale et s'arrêtant à un travers de doigt au-dessus de l'ombilic.

Incision du périoste sternal et réclinaison de part et d'autre, désinsertion du grand pectoral.

Résection sous périchondrale : 3e, 4e, 5e et 6e cartilages costaux de chaque côté.

Sternotomie transversale entre 2ème et 3ème cartilage costal en conservant le périoste sternal postérieur.

Résection de la xiphoïde.

Le plastron alors se relève facilement et il n'est pas nécessaire de faire une sternotomie médiane.

Fixation du sternum à l'aide d'un fil de nylon passé sur une cheville cartilagineuse; ce fil sera fixé à la fin de l'intervention à un cadre d'extension élastique.

Laparoplastie par suture du bord interne des grands droits.

Fermeture plan par plan.

Suites post-opératoires

Rien à signaler, si ce n'est trois semaines après l'intervention une montée brusque de la fièvre à 39°. Un traitement symptomatique suffit à la juguler.

Un mois après l'intervention, mise en place d'une sangle abdominale.

Suites post-opératoires lointaines

L'enfant est revu régulièrement à la consultation.

Cinq mois après l'intervention, on constate que la cicatrisation est de bonne qualité.

On observe la persistance d'une petite cuvette sternale ainsi que celle d'une scoliose à concavité droite, déséquilibrée à gauche.

Par rapport à l'état antérieur, le développement thoracique est amélioré et l'abdomen n'est plus proéminent.

./.

Sept mois après l'intervention, la taille est passée de 94 à 97 cm et le poids de 9,6 Kg à 11,150 kg.

Le retard staturo-pondéral est toujours considérable, mais l'état général est satisfaisant. La cardiopathie est mieux tolérée depuis la correction partielle du pectus excavatus.

Observation n° 3 : C..... Didier (1967)

Enfant hospitalisé dans la Clinique Chirurgicale à l'âge de trois ans et demi pour correction de pectus excavatus.

Bilan pré-opératoire :

- pectus excavatus modéré (distance xipho-rachidienne = 5 cm profondeur de l'entonnoir : 4 cm.
- pas de pathologie vertébrale associée.
- important retard statural (93 cm - normal : 102,5)
  retard pondéral (13 Kg - normal : 16)
- bilan cardio-pulmonaire normal.

Compte-rendu opératoire (Dr SALANOVA) : Technique de Sutherland.

Incision verticale médiane pré-sternale.

Libération sous périostée de la face antérieure du sternum.

Libération poussée en dehors de la ligne médiane pour dégager les cartilages costaux droits et gauches, qui sont sectionnés et réséqués, chacun sur deux centimètres environ.

Pas d'effraction pleurale.

Résection de l'apophyse xiphoïde. A ce moment de l'intervention, la correction spontanée est déjà satisfaisante.

Libération au doigt de la face postérieure du sternum. Sternotomie transversale incomplète à la pince gouge, laissant intacte la corticale postérieure, passant au-dessus de l'entonnoir. Mise en place d'un fil de nylon n°6, trans-sternal pour traction continue; dans la boucle est passé un fragment cartilagineux, selon le procédé de Garnier : la traction permet une correction complète de la déformation. Fermeture plan par plan. Drain de Redon rétro-sternal. L'enfant est placé dans une coquille plâtrée et la traction est réalisée sur cadre métallique.

. ./.

Suites post-opératoires : rupture du fil de nylon au 6ème jour. Ablation de la coquille plâtrée.

Suites post-opératoires lointaines.

Deux mois après l'intervention : cicatrisation correcte de la plaie.

Quatre mois après, à la consultation, séquelles de pectus excavatus avec dépression para-médiane droite, à la hauteur de la ligne mamelonnaire; la paroi est souple et la dépression s'améliore par contraction des abdominaux (entretenue par le port d'une sangle abdominale).

La dépression n'est plus que de un centimètre.

L'enfant est envoyé dans un centre de rééducation fonctionnelle.

Trois ans plus tard : bon état général, le retard staturo-pondéral est comblé (poids 19 Kg - normal 19,9 Kg). La dépression persiste légèrement. L'enfant est envoyé périodiquement à la rééducation.

Observation n° 4 - M..... Alain (1967)

Vu pour la première fois à 16 ans 1/2.

Adolescent à thorax plat porteur d'un pectus excavatus modéré.

Le bilan pré-opératoire met en évidence des signes subjectifs récents : essouflement marqué à l'effort, deux épisodes lipothymiques.

L'examen cardiaque révèle un éréthysme cardio-vasculaire important avec clangor du deuxième bruit au foyer pulmonaire et petit souffle systolique à ce niveau. De face, la radiographie montre un coeur étalé avec un arc moyen allongé et saillant et un arc ventriculaire globuleux. Il parait augmenté de volume; en fait, en oblique, il apparait normal.

L'exploration fonctionnelle respiratoire révèle une amputation de 1/3 de la capacité inspiratoire et une majoration de 36 % du volume de réserve.

Compte-rendu opératoire (Pr PASQUIE)

Incision verticale du manubrium sternal au milieu de la ligne épigastrique.

Désinsertion du grand pectoral de part et d'autre de la ligne médiane, ce qui permet de découvrir le plan sterno-costal.

./.

Résection sous péri-chondrale des 4, 5 et 6ème cartilages costaux et de la pièce commune. Section de l'apophyse xiphoïde.

Ostéotomie transversale du sternum au niveau du 3ème espace et ostéotomie verticale; à partir de là,le redressement de la dépression, se fait facilement et il est maintenu par deux fils de nylon n° 6, transsternaux rattachés à une suspension élastique.

Réinsertion du grand pectoral.

Suture des plans de couverture sur drainage aspiratif.

Suites post-opératoires immédiates normales.

Gymnastique respiratoire .

Suites post-opératoires lointaines : a repris son travail quatre mois après l'intervention.

Un an après l'intervention, le périmètre thoracique est passé de 72 à 74 à l'expiration et de 77 à 80 à l'inspiration. L'auscultation est normale.

Quatre ans après l'opération, on observe une petite saillie à la jonction chondro-costale gauche.

Observation n° 5 - M..... Jean-Pierre (1968)

Enfant vu pour la première fois à 6 ans et demi. Présente un pectus excavatus modéré.

Bon état général, pas d'anomalie vertébrale congénitale, tout au plus observe-t-on une attitude scoliotique minime.

L'exploration fonctionnelle respiratoire est difficile à réaliser chez ce jeune enfant. L'examen clinique ne montre rien de particulier, en dehors du thorax en entonnoir.

A l'examen radiologique : discret débord du coeur, se confondant avec quelques opacités sous hilaires, d'interprétation à priori malaisée : accentuation des ombres vasculaires ? Travées hilo-phréniques basales de nature bronchique ?

./.

Téléthorax pour mieux juger.

Le bilan cardiaque ne révèle aucun signe clinique d'insuffisance. L'orthodiagramme montre un aspect globuleux du coeur qui semble repoussé vers la gauche. L'électrocardiogramme est le reflet de cette anomalie positionnelle, il ne montre pas de signe de surcharge ventriculaire électrique.

Compte-rendu opératoire (Professeur Agrégé GAUBERT) 1968

Opération de Garnier.

Grande incision verticale tout le long du pectus et empiètement sur l'abdomen.

On clive les muscles pectoraux de part et d'autre de la ligne médiane. On sectionne l'aponévrose inter-pectorale. On atteint le plan osseux.

Chondrectomie des 3, 4, 5 et 6ème cartilages costaux du côté droit; dissection menée de dehors en dedans de l'angle de la côte vers le sternum. Clivage difficile, les cartilages les plus difficiles étant le 6ème et le 7ème à gauche. Ouverture possible de la plèvre en un point (au niveau du 3ème cartilage) - Suture à la soie. Chondrectomie des 3ème , au 7ème cartilages gauches.

Sternotomie transversale en D3 - D4 à la pince gouge. On mord sur le sternum pour le faire plier. On respecte la corticale postérieure. Dissection de l'appendice xiphoïde. Clivage du médiastin de bas en haut en arrière de la xiphoïde et du sternum. On peut alors introduire une aiguille de Reverdin pour trànsfixier la partie basse du sternum. Mise en place d'un très gros nylon que l'on fait passer autour d'un billot cartilagineux pour permettre la suspension du volet. Soulèvement du volet, fermeture du plan musculaire, nylon sur la peau, suspension du volet dans un plâtre bivalve, préalablement préparé.

Suites post-opératoires immédiates : normales

Suites post-opératoires tardives : un mois après l'intervention, il n'y a plus trace de pectus. Le résultat cosmétique n'est entaché que par une désunion cutanée à l'emplacement de la suspension du fil.

Deux mois plus tard, le pectus est entièrement réduit, la nécrose cutanée a disparue.

L'enfant fait régulièrement de la gymnastique respiratoire.

Après cinq mois, le résultat reste bon. Néanmoins, on doit mettre en place un appareil en coutil baleiné pour maintenir la paroi abdominale et pour limiter la saillie des deux auvents costaux. On poursuit la gymnastique respiratoire.

On revoit régulièrement l'enfant à la consultation. Son développement est normal, le résultat chirurgical se maintient.

Observation n° 6 R..... Patrick (1968)

L'enfant est vu pour la première fois, à l'âge de 4 ans. Il présente une forme majeure de pectus excavatus sans retentissement sur le plan staturo-pondéral.

La malformation n'entraine aucun signe fonctionnel, pas de cyanose, ni d'hypocratisme digital. L'enfant ne se plaint pas d'être essoufflé.

Le retrait xiphoïdien est de 3 cm. L'exploration fonctionnelle respiratoire est difficile chez ce petit enfant - Les gaz du sang sont normaux - On ne fait pas de scintigraphie pulmonaire. En effet, elle n'est pas indiquée à cet âge, en raison des risques thyroïdiens.

Le bilan cardiaque mettra en évidence une cardiopathie congénitale, à type de communication inter-auriculaire, qui est bien tolérée jusqu'à maintenant.

Compte-rendu opératoire (Professeur Agrégé GAUBERT) 1968

Il s'agit d'une opération suivant la technique de Garnier.

Le protocole opératoire est le même que pour le malade précédent. Ici la malformation est plus importante à droite, aussi la chondrectomie des 3, 4, 5, 6,7, 8ème cartilages est-elle effectuée de la même façon qu'à gauche, mais plus étendue.

On ne reconnait pas l'appendice xiphoïde.

Mise en place de la suspension par un très gros nylon en passant sous le sternum. Le soulèvement s'effectue facilement.

Mise en place d'une rondelle cartilagineuse sous le fil, suture plan par plan. ....

./.

Suites post-opératoires : normales

Maintien du fil de suspension et de l'appareil plâtré jusqu'au 40ème jour.

Recul de deux mois : mise en place d'un corset en coutil baleiné, avec sangle abdominale et deux pelotes destinées à appuyer sur le rebord chondro-costal des deux côtés ; ceci pour éviter que sous l'effet de la sangle abdominale, ces cartilages rendus facilement plus malléables ne se dirigent en avant, compromettant le résultat esthétique. Ce dernier est en effet total. La gymnastique respiratoire est poursuivie.

Recul d'un an : le résultat reste bon. Aucune ébauche de récidive, mais la barette cartilagineuse reste visible.

Observation n° 7 .. B..... Yves (1968)

Cet enfant est vu pour la première fois à l'âge de 14 ans. Il présente un pectus excavatus sévère qui entraîne une gêne respiratoire importante : l'enfant s'essouffle vite à l'effort. Les différentes explorations ne mettent en évidence aucun trouble cardio-vasculaire, l'electrocardiogramme est normal.

La scintigraphie pulmonaire montre que la base du poumon gauche présente une vascularisation presque nulle, le reste du parenchyme est correctement vascularisé.

Compte-rendu opératoire (Pr PASQUIE)

Intervention de type Garnier.

Au cours de l'opération, petite effraction pleurale du côté droit lors du clivage sous sternal qui fut suturée à la soie immédiatement et n'entraîne aucune complication.

En fin d'intervention, pneumothorax du côté gauche qui a été rapidement réduit par un drain aspiratif.

Il existe de ce côté gauche un kyste aérien congénital qui nous a rendu difficile l'interprétation des clichés au cours de la surveillance post-opératoire. Ce kyste parait bien toléré et ne semble pas réclamer de sanction thérapeutique particulière.

Ce grand garçon va rester en suspension pendant 40 jours.

Les bilans cinétiques ventilatoires avant et deux mois après l'intervention montrent que :

- l'ampliation thoracique est passée de 5 à 8 cm au niveau du 4ème espace inter-costal et de 5 à 7 cm au niveau du 8ème.

- L'ampliation diaphragmatique est passée de 8 à 11 cm à droite et de 6,5 à 12 à gauche.

- La capacité vitale est à 2,910 litres. Il persiste un léger syndrome restrictif, la capacité vitale théorique étant de 3,5 litres.

L'enfant porte un appareil en plexidur pour soutenir l'auvent chondro-costal.

La gymnastique respiratoire entreprise dès la période d'hospitalisation est poursuivie.

Six mois après l'intervention, on observe une très bonne mobilité costale, la mobilité du diaphragme a été limitée par la présence d'un corset.

Observation n° 8 . H..... Christian 1969

Adolescent vu pour la première fois à l'âge de 16 ans. Son père étant alcoolique, l'enfant est retiré de sa famille et placé dans un centre. Cet enfant est traumatisé du point de vue psychologique.

Cet adolescent présente un thorax en carêne avec dépression costale sous mammaire gauche.

Le bilan respiratoire s'est avéré tout à fait favorable et l'électrocardiogramme n'est altéré qu'en V.3., vraisemblablement en raison de la morphologie thoracique.

Nous avons fait examiner cet enfant par les psychologues, qui ont mis en évidence un quotient intellectuel à 70, avec un gros retard d'acquisition, mais par contre, un meilleur développement sur le plan pratique, laissant supposer de bonnes possibilités d'apprentissage.

Compte-rendu opératoire (Pr PASQUIE)

On a entrepris la correction de la déformation en faisant d'une part une résection partielle de la saillie chondro-sternale et d'autre part, une chondrectomie de la portion déprimée complétée par une plastie musculaire.

Les suites post-opératoires immédiates ont été tout à fait normales.

Le résultat morphologique obtenu est assez satisfaisant, mais on doit instituer un traitement orthopédique qui aura un heureux résultat complémentaire.

./.

L'enfant a dû sortir du service le mois suivant, car il entrainait quelques perturbations dans la salle où il était. On l'a orienté vers un centre où l'encadrement tant scolaire qu'affectif devrait permettre d'améliorer le développement de cet enfant qui a besoin de sécurisation et d'encadrement.

La cicatrisation parait se faire d'une façon satisfaisante malgré un hématome post-opératoire.

On revoit l'enfant à la consultation deux mois après son départ de la clinique chirurgicale.

Le résultat du traitement chirurgical, visant à corriger le retrait chondro-costal gauche, étant maintenu, on traite orthopédiquement le sternum en bréchet.

Ce sternum est très réductible par l'appui manuel, par conséquent; tout à fait accessible à la correction orthopédique.

Deux corsets platrés de 25 jours chacun avec appui sur le sommet de la carêne vont être réalisés.

Pour compléter l'efficacité de ce traitement un corset avec appui sur la carêne, réglable par une pelote sur la saillie sera mis en place à la fin du traitement orthopédique.

Observation n° 9 P..... Dominique

Première consultation à l'âge de 13 ans.

Cet enfant présente un pectus excavatus important puisque le retrait xiphoïdien en position normale est à 3,5 cm; il se creuse à l'inspiration à 4,5 cm et à l'expiration de 3 cm. Il s'y associe une double saillie de l'auvent costal bilatéral.

Le père présente une forme mineure de pectus excavatus.

L'enfant n'est revu que 18 mois après la première consultation.

L'entonnoir persiste - la distance xipho-rachidienne n'est que de 7 cm.

L'intervention chirurgicale est prévue.

Compte-rendu du bilan pré-opératoire :

- Au point de vue cardiaque : à l'interrogatoire, on retrouve un accouchement difficile avec la nécessité d'une réanimation néo-natale et

./.

présence d'une cyanose. Par ailleurs, il existe des bronchites hivernales fréquentes, cependant, jamais de dypsnée, squatting, cyanose à l'effort.

L'examen clinique permet d'entendre un souffle systolique endapexien et le long du bord gauche du sternum, d'intensité 1,5/6.

Au foyer pulmonaire, les bruits sont légèrement majorés, mais ils s'intègrent dans le cadre d'un érethisme cardio-vasculaire.

A la radiographie, le coeur est étalé dans le plan frontal, ce qui fait apparaître une fausse cardio-mégalie. Dans les positions obliques, le volume cardiaque est normal - la vascularisation pulmonaire est normale - .

A l'electrocardiogramme, il n'existe aucun signe de souffrance myocoronarienne.

- le bilan respiratoire est correct. Tout au plus la spirométrie met-elle en évidence un syndrome restrictif de moyenne importance puisque la capacité vitale est à 2,4 litres alors que la valeur théorique est à 3,24 litres.

La scintigraphie pulmonaire montre une distorsion importante du médiastin et une insuffisance de vascularisation du sommet droit.

Intervention (Pr Agrégé GAUBERT) 1970

Opération de Garnier.

Protocole opératoire habituel. Tentative inefficace de la mise en place d'une barette cartilagineuse derrière le sternum.

Surjet au fil d'acier intra-dermique.

Fixation du sternum entièrement relevé à l'attelle de Kramer dans un plâtre bivalve.

Les suites opératoires sont normales.

Le rapport de sortie deux mois après l'intervention signale que le résultat tant esthétique que général parait tout à fait acquis. Pour maintenir ce résultat, l'enfant partira avec un appareil en coutil baleiné et poursuivra la gymnastique respiratoire intensive.

./.

L'enfant revient à la consultation un mois plus tard. On change l'appareil en coutil par un corset de Swain destiné à corriger l'attitude cyphotique.

Le résultat cosmétique est correct.

Observation n° 10 M..... Jacqueline

Adolescente vue pour la première fois à l'âge de 16 ans. Porteuse d'un pectus excavatus sévère qui entraîne d'importantes perturbations psychologiques.

Ce pectus excavatus s'accompagne d'un diastasis des droits.

Bilan pré-opératoire :

- Cardiaque : aucun signe fonctionnel, l'auscultation met en évidence au niveau du 3ème espace inter-costal gauche, un petit souffle systolique et un léger clangor du deuxième bruit. Ce souffle diminue considérablement en position debout et en inspiration forcée. Il n'y a aucun signe d'insuffisance cardiaque. L'orthodiagramme met en évidence un coeur légèrement globuleux. L'électrocardiogramme est normal.

- Pulmonaire : les différents tests reflètent une fonction pulmonaire sub-normale (légère diminution du volume résiduel).

L'étude radio-cinétique du thorax montre une bonne ampliation diaphragmatique.

L'ombre cardiaque est légèrement étalée transversalement, un peu aplatie d'avant en arrière.

Intervention (Pr Agrégé GAUBERT) 1970

Technique de Garnier, protocole opératoire habituel. Aucun incident à déplorer.

Suites post-opératoires : normales

Elle sera appareillée par une sangle abdominale et deux pelotes sur les deux auvents chondro-costaux.

Elle poursuit évidemment une gymnastique respiratoire intensive.

./.

Le résultat morphologique est excellent, mais le résultat cosmétique est entâché par l'existence d'une cicatrice adhérente à l'endroit de la suspension du volet.

Après 8 mois de recul, le bon résultat est maintenu.

Observation n° 11 . D..... Jean-Louis

Enfant âgé de 8 ans qui présente une forme majeure de pectus excavacus avec un retrait de 5 cm.

La scintigraphie pulmonaire montre sur l'image de face, une réduction importante de la plage pulmonaire gauche, associée à une extension de l'ombre cardiaque.

Le tracé spirographique est à la limite inférieure de la normale (il existe un syndrome mixte mineur).

Le bilan cardiaque est satisfaisant.

Compte-rendu opératoire (Pr agrégé GAUBERT) 1970

Ablation de douze cartilages costaux, de l'appendice xiphoïde et sternotomie transversale, ceci pour mobiliser le volet et le suspendre à un appareil avec potence fabriqué avant l'intervention.

Après deux mois de recul; résultat opératoire total. Plus de trace de pectus excavatus. La cicatrice est très correcte. Mise en place d'une sangle abdominale. Gymnastique respiratoire.

Observation n° 12 D..... Michel

Adolescent adressé à la consultation à l'âge de 17 ans. Il est porteur d'un pectus excavatus majeur, retrait sternal : 7 cm en position indifférente.

Antécédents : encéphalopathie et toxicose à l'âge de 6 mois.

Séquelles très lourdes de cette encéphalopathie du premier âge.

Présente une cyphose très réductible à la suspension.

L'examen cardio vasculaire dans la période pré-opératoire ne montre aucune anomalie.

./.

Tout essai d'exploration fonctionnelle respiratoire demeure infructueuse en raison de l'état mental de cet enfant.

La scintigraphie pulmonaire montre une hypovascularisation modérée et diffuse du poumon gauche comparativement à celle du poumon droit, dont les deux tiers inférieurs sont très bien vascularisés mais qui présente cependant une hypovascularisation du sommet.

Il existe une distorsion médiastinale.

Intervention : (Pr Agrégé GAUBERT) 1970

Selon la méthode de Garnier, opération facile sans incident.

Les suites post-opératoires sont normales.

Résultat trois mois après l'intervention. Etant donné le niveau intellectuel de l'enfant, nous n'avons pas pu réaliser dans les suites opératoires la gymnastique respiratoire de façon correcte.

Lorsque le fil de suspension a été enlevé, nous avons placé un appareil avec sangle abdominale et deux pelotes au niveau de la partie inférieure du thorax.

Cinq mois après l'hospitalisation, le résultat est très amoindri en raison du psychisme de l'enfant qui ne lui permet pas de poursuivre une kinésithérapie respiratoire efficace. On change la sangle abdominale par un corset de Swain qui corrigera une énorme cypho-lordose restée très réductible.

Observation n° 13 . P..... Gilbert

Enfant âgé de 11 ans, atteint de débilité mentale légère placé dans un centre pour enfants inadaptés, c'est un enfant docile, parlant assez bien avec un vocabulaire restreint.

A l'examen on note un thorax en entonnoir asymétrique avec saillie des cartilages chondro-costaux du côté droit (4,5 cm) et dépression sterno-mammaire du côté gauche.

En outre, signe de dégénérescence au niveau de la face et du thorax.

Les examens complémentaires, lors du bilan pré-opératoire ont montré que :

./.

L'exploration fonctionnelle était sub-normale (difficile à réaliser enfant peu coopérant).

L'électrocardiogramme était sub-normal (onde P un peu élargie, élargissement du complexe Q.R.S.).

Radiographie pulmonaire normale

Scoliose à concavité droite.

Electroencéphalogramme : tracé sans anomalie majeure.

Intervention - (Dr B. PETEL) 1971

Sterno-chondroplastie selon la technique de Garnier.

L'incision cutanée est verticale, celle du plan musculo-aponévrotique en Y renversé. La branche médiane pré-sternale divise l'aponévrose inter-pectorale; les deux branches obliques suivent la saillie des rebords chondro-costaux inférieurs.

Le décollement du sternum et du plan musculo-aponévrotique est poursuivi jusqu'au rebord externe de l'excavatum. Chondrectomie et sternotomie suivant protocole habituel.

Relèvement facile du sternum - On transfixie la partie inférieure du sternum par un fil double de nylon n° 4 qui maintiendra la correction.

Mise en place de trois drains de Redon, l'un est placé derrière le sternum, les deux autres sont placés de chaque côté du sternum sous le plan musculo-aponévrotique.

Fermeture plan par plan.

Après l'intervention, l'enfant est placé à plat sur le dos, dans son lit. Les fils tracteurs de nylon sont reliés à un poids de 750 gr par l'intermédiaire d'une corde qui passe sur les poulies d'un cadre métallique de suspension. Celle-ci sera maintenue 25 jours.

Les suites opératoires furent normales

Le résultat est bon.

A la sortie de la Clinique Infantile l'enfant est envoyé dans un centre de rééducation respiratoire, muni d'un corset avec sangle abdominale.

./.

Observation n° 14 . E..... Patrick

Enfant de 11 ans, né prématuré, ayant souffert d'une anoxie néonatale qui a laissé une débilité intellectuelle moyenne.

Présente un pectus excavatus constaté pour la première fois à l'âge de 3 ans. Il s'agit d'un pectus excavatus modéré, médian, symétrique avec insuffisance de la paroi abdominale.

Cyphose dorsale droite, réductible à l'extension. Scoliose à grand rayon. Pas d'inégalité des membres inférieurs.

Etat général bon. A fait de la gymnastique respiratoire. N'accuse aucune gêne fonctionnelle. L'électrocardiogramme est normal. Pas de refoulement cardiaque.

Intervention (Pr PASQUIE) 1971

Il s'agit d'une intervention de comblement suivant la technique de Creyssel et de Mourgue (22) à partir de tissu dermo-graisseux (prélevé au niveau de la fesse droite) associé à une laparoplastie.

Le résultat immédiat est bon.

Observation n° 15 De.La. M... Jean-Jacques

Adolescent de 16 ans qui présente une forme majeure de pectus excavatus. Il semble que cette malformation se soit aggravée surtout depuis un an.

Ce jeune garçon s'estime fortement défavorisé par rapport aux autres garçons de son âge.

Ce thorax en entonnoir s'accompagne de quelques troubles fonctionnels : léger hippocratisme digital, dypsnée à l'effort, lipothymies à la course - diastasis des droits.

Inclinaison du bassin à gauche; déséquilibre frontal gauche du pli fessier.

Cyphose de D4 à D 12; lordose de D12 à L1

Bilan pré-opératoire : - cardiaque - auscultation normale au repos.

L'électrocardiogramme décèle simplement une trés légère hypertrophie auriculaire droite.

./.

- respiratoire : malgré l'importance de ce pectus, sa fonction ventilatoire est normale, les paramètres spirométriques très satisfaisants. Par contre on note le "réveil" d'un asthme sévère dans la première enfance et dont les crises s'étaient espacées jusqu'à ces derniers temps.

Intervention (Pr Agrégé GAUBERT) 1971

Opération de Garnier selon le protocole habituel. Chondrectomie du 3e au 8e cartilage; à droite l'intervention est rendue plus difficile par l'adhérence du cartilage au périchondre. Le reste de l'intervention se poursuit normalement. Soulèvement du sternum par un gros fil de nylon n° 6, autour d'une grosse barette cartilagineuse - la réduction du pectus excavatus est totale.

Les suites opératoires ont été normales . On doit néanmoins déplorer l'apparition d'une cellulite médiastinale, accessible aux antibiotiques. On ne peut encore affirmer une réussite à longue échéance (nous n'avons un recul que de trois mois) mais actuellement le résultat est bon.

Observation n° 16 . A..... Dominique

Vue pour la première fois à l'âge de 9 ans, à la consultation de la Clinique Chirurgicale Infantile.

Cette enfant présentait alors :

. un pectus excavatus important, bien toléré, sans dypsnée à l'effort, sans retard staturo-pondéral. Pas de souffle à l'auscultation cardiaque.

. une cypho-lordose importante sans dorsalgie; la cyphose domine la scoliose; il y a une hyperlordose cervicale et une antéposition des épaules.

La famille est peu interventionniste. On conseille de commencer par la gymnastique et le port d'un corset de Swain - que les parents viendront faire régler en fonction de la croissance de l'enfant, plus ou moins régulièrement.

Deux ans plus tard, le retard pondéral est devenu considérable (poids : 33 Kg; valeur théorique normale : 38 ,5 Kg)

L'indication opératoire se précise mais la famille est toujours réticente.

./.

L'intervention n'aura lieu que trois ans plus tard.

Le bilan pré-opératoire est satisfaisant, tant au point de vue cardiaque que pulmonaire.

Intervention (Pr Agrégé GAUBERT) 1971

Sternochondroplastie par relèvement suivant la technique de Garnier. Opération facile, sans incident. Mise en place d'une barette cartilagineuse pour parfaire le relèvement du sternum. On complète à la demande, avec la mobilisation du sternum, les désinsertions musculaires et périchondrales qui s'opposent au soulèvement total. Enfant placée dans une coquille plâtrée avec attelle de Krammer.

Suite opératoires normales et résultat immédiat excellent.

Observation n° 17 C..... Solange

C'est l'adolescente vue le plus tard, puisqu'elle a déjà 18 ans, lors d'un premier bilan.

Elle présente un léger pectus excavatus masqué par le développement mammaire.

En outre, elle présente une pathologie vertébrale assez sévère puisque dans le plan sagittal, on note un déséquilibre qui souligne une importante cypho-lordose et de face il existe une scoliose entre D4 et D11 pour la courbure supérieure et D12 - L4 pour la courbure inférieure.

On ne peut envisager à 18 ans de thérapeutique active sur la scoliose, par contre, compte tenu du sexe, cette cypho-lordose est très disgracieuse et parfaitement corrigible par un corset plâtré de redressement qui sera suivi par le port d'un corset de Swain.

La jeune fille est revue 8 mois après à la consultation, le résultat concernant la cyphose est tout à fait évident.

Elle est hospitalisée pour la cure de son pectus excavatus.

Le bilan pré-opératoire serait correct si la spirométrie ne mettait en évidence un syndrome restrictif important. Il semble néanmoins que ces résultats ne soient pas formels tant l'examen fut difficile. Cette jeune fille n'étant pas du tout coopérante.

./.

Le bilan cardiologique est normal. L'électrocardiogramme montre un aplatissement des ondes T en D3 et VL, mais aucun signe de surcharge.

Intervention (Pr Agrégé GAUBERT) 1971

Opération de Garnier : Sternochondroplastie relevant la rétropulsion sternale. Ce volet, artificiellement créé est amarré par un fil tracteur à un corset plâtré.

Cette suspension doit durer 45 jours et sera complétée par le maintien pendant plusieurs mois du corset de Swain.

Suites post-opératoires normales - résultat immédiat excellent.

COMPLICATIONS PER-OPERATOIRES

A la lecture de ces observations, on voit qu'elles n'ont jamais été graves.

CARDIAQUES.

La crise de tachycardie : elle est constante, exception faite lors de l'intervention mineure par comblement. La plus rapide que nous ayons enregistrée était à 160/mm. Elle est toujours sinusale. Elle n'a jamais entrainé de troubles organiques. Elle est toujours transitoire. Le rythme se normalise dans la plupart des cas, 48 heures après l'intervention; soit spontanément, soit grâce à de faibles doses de Cédilanide intra-veineuse.

- Nous avons observé une surcharge auriculaire transitoire dans deux cas.
- Nous n'avons jamais eu d'arrêt cardiaque par syncope.

PULMONAIRES .

. L'effraction pleurale - Nous relevons trois cas d'effraction pleurale peu importante, rapidement fermée par un ou plusieurs points. Son éventualité, même rare, justifie l'intubation systématique au cours de l'anesthésie générale pratiquée chez ces enfants.

. Le pneumothorax - On le relève dans une observation. Il fut rapidement réduit par drain aspiratif. Bien qu'il soit rare, il doit aussi, être recherché systématiquement par une radiographie post-opératoire.

CIRCULATOIRE.

La spoliation sanguine n'a jamais été cataclysmique. Nous n'avons jamais eu à transfuser plus de 800 cc de sang. Elle doit malgré

./.

l'amélioration de la technique opératoire (bistouri électrique - hémostase soigneuse) être mesurée et compensée exactement.

R E M A R Q U E S .

Bien qu'il s'agisse d'une chirurgie majeure, le bilan des complications per opératoires est relativement faible, dans notre étude. Il ne faut pas en déduire, que le risque est minime. Le bon déroulement de l'intervention, exige une anesthésie sérieuse et un protocole opératoire précis.

En effet, outre un bilan pré-opératoire minutieux, la sécurité de l'intervention dépend, nous l'avons vu, d'une anesthésie bien conduite, avec intubation systématique, respiration assistée, dans les déformations sévères, en évitant les dépresseurs respiratoires puissants. Il faut surtout éviter la sous oxygénation et surveiller la spoliation sanguine. Le contrôle insuffisant de ces deux derniers paramètres peut être à l'origine d'arrêt cardiaque par syncope.

Quant à la technique chirurgicale, elle doit être bien codifiée. Le relèvement du sternum doit être progressif. Le clivage digital du médiastin antérieur doit être évité (les deux culs de sac costo-médiastinaux inférieurs sont extrêmement proches de la région xiphoïdienne). Il faut rester médian et ne pas cliver au doigt.

COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES.

Nous avons quatre incidents post-opératoires à déplorer. Aucun n'est grave.

- Une petite collection sous cutanée qui entraîne l'ablation de la broche de Kirschner chez un enfant ayant subi l'intervention par soulèvement d'après la technique de Brunner. Cela fut suivi d'un granulome

./.

traduisant la présence d'un corps étranger. Le curetage de la fistule permit l'ablation d'un point non résorbable. Ces deux incidents ne compromirent pas le résultat à long terme qui demeure excellent.

- un syndrome infectieux mal étiqueté chez une fillette de cinq ans, 15 jours après l'intervention. Cet épisode fébrile sera rapidement jugulé par un traitement symptomatique.

- une fois, on eut à déplorer la rupture au sixième jour du fil de nylon assurant la traction. Cet incident n'a pas compromis le résultat définitif.

- enfin, un cas de cellulite médiastinale qui s'avéra accessible aux antibiotiques.

Aucun de ces incidents n'a eu de répercussion fâcheuse sur le résultat lointain de l'intervention.

./.

E... Patrick

Avant l'intervention
"Cuvette sternale"

E... Patrick

Cure de pectus excavatum par intervention de comblement à partir de greffon dermo-graisseux.

E... Patrick

Suites opératoires
immédiates.

P... Gilbert

Pectus excavatum
asymétrique.

P... Gilbert

Sterno-chondroplastie par relèvement.
Maintien de la correction par suspension contrôlée sur cadre.

P... Gilbert

Résultat 25 jours
après l'intervention

P... Gilbert

Mise en place
d'une sangle abdominale

C O N C L U S I O N S

Nous pouvons conclure ce chapitre consacré au traitement du thorax en entonnoir, en résumant les moyens mis en oeuvre dans le cadre de la Clinique Chirurgicale Infantile et d'Orthopédie pour obtenir la correction d'une telle malformation.

Depuis ces dernières années surtout, la sterno-chondroplastie par relèvement du sternum, selon la technique de Garnier est utilisée chaque fois que la déformation est importante.

On assure toujours le maintien de la correction chirurgicale par une suspension contrôlée sur cadre au moins pendant vingt cinq jours, au plus pendant quarante jours.

La kinésithérapie est entreprise dès le deuxième jour après l'intervention.

A la fin de son hospitalisation, l'enfant est presque toujours orienté vers un centre de rééducation fonctionnelle respiratoire, muni le plus souvent d'un appareil de correction orthopédique à type de sangle abdominale simple ou de corset de Swain.

Le déroulement harmonieux de ces différentes étapes exige une équipe bien entrainée, dont chaque membre est conscient de ce que l'on attent de lui. Le chirurgien et l'anesthésiste doivent réunir toutes les conditions pour que l'intervention se déroule sans incident; l'infirmière doit se montrer compréhensive auprès de cet enfant, souvent inquiet, parfois difficile, qui doit subir une immobilisation de longue durée, enfin le kinésithérapeute devra faire preuve de beaucoup de patience et de compétence pour faire comprendre à l'enfant ce que l'on attend de lui et parfaire ainsi le résultat chirurgical.

Désormais nous élargissons cette équipe par la collaboration éclairée de psychiatres pour enfants, dont le concours nous parait primordial.

./.

E - RESULTATS

Ils sont parfois difficiles à évaluer. Néanmoins, on peut affirmer que :

- dans tous les cas, les troubles fonctionnels sont diminués et même annulés :

. Au point de vue cardiaque, le souffle systolique anorganique a disparu quatre fois sur cinq.

. L'axe électrique demande plus de temps pour se normaliser, parfois, il reste inchangé.

. Au point de vue pulmonaire, les tests spirométriques s'améliorent toujours, du moins en ce qui concerne la capacité totale et le volume de réserve inspiratoire. Il est difficile de diminuer le volume de réserve expiratoire.

. Au point de vue subjectif, tous les sujets s'estiment améliorés. L'appréciation est surtout nette chez les adolescents.

. Au point de vue cosmétique, nous estimons avoir obtenu :

- 5 très bons résultats.
- 11 bons résultats : le résultat total pour six d'entre eux ne fut pas obtenu à cause des détails suivants :

. chez trois de ces enfants on a assisté à l'ossification radiologiquement visible de la barette cartilagineuse, placée derrière la xiphoïde pour que le fil ne scie pas.

. chez une adolescente, ossification visible sur le sternum à l'endroit où les deux fils tracteurs sortent (une abrasion ultérieure est prévue).

. chez un garçon de 17 ans, on observe une petite saillie à la jonction chondro-costale gauche.

./.

. et enfin chez une fillette on observe une cicatrice adhérente à l'endroit de la suspension du volet.

Pour les cinq autres enfants, c'est le type morphologique du thorax en entonnoir ou son association avec d'autres malformations qui a légèrement compromis le succès complet de la correction chirurgicale.

- Un résultat médiocre - le résultat chirurgical immédiat était satisfaisant mais il n'a pu être maintenu, car vu le psychisme de l'enfant, la gymnastique respiratoire n'a pas été possible.

./.

Observation	Type Morphologique	Malformations associées	Sexe	Signes fonctionnels	Electrocardiogramme	Exploration fonctionnelle respiratoire	Technique chirurgicale	Complications	Résultat Fonctionnel	Résultat Cosmétique
1 - N.S...Pierre 4 ans 1/2 1963	Type I de Garnier	Cyphose - retard intellectuel Front olympien	M	0	Bloc de branche incomplet droit	Normale	Sterno-chondroplastie par relèvement du sternum selon la technique de Brunner	Effraction pleurale		Bon
2 - N... Evelyne 5 ans 1965	Asymétrique	Syndrome de Marfan Multimalformée	F	+ + +	axe à 110° Rythme infra-nodal Bloc A.V. incomplet	Normale	Sterno-chondroplastie par relèvement du sternum selon la technique de Garnier	Fièvre inexpliquée 15 jours après l'intervention	très bon	Bon
3 - Ch... Didier 4 ans 1967	Type I de Garnier	Retard staturo-pondéral	M	+	Normal	Normale	Sterno-chondroplastie par relèvement du sternum selon la technique de Sutherland	Rupture du fil de traction au 6e jour		Très bon
4 - M... Alain 16 ans 1967	Entonnoir avec thorax plat (type III de	0	M	+ +	Normal	C.R. : - 32 % V.E.R. : + 36 % Q	Technique de Garnier	Petite saillie à la jonction chondro-costale	très bon	très bon
5 - M... Jean Pierre 6 ans 1/2 1968	Type I de Garnier	Scoliose	M	0	Normal	Normale	Technique de Garnier	Effraction pleurale Désunion cutanée		Bon
6 - R...Patrick 4 ans 1968	Type I de Garnier	Cardiopathie à type de C.I.A.	M	0	Reflète la C.I.A.	Normale	Technique de Garnier	Barette cartilagineuse trop visible		Bon
7 - B... Yves 4 ans 1/2 1968	Type I de Garnier	Kyste aérien pulmonaire gauche congénital	M	+ + +	Sub-normal	Sub-normale (Léger syndrome restrictif)	Technique de Garnier	Effraction pleurale droite - pneumo-thorax gauche post-opératoire	très bon	très bon
8 - H...Christian 16 ans 1969	Entonnoir avec sternum angulaire saillant Type II de Garnier	retard intellectuel	M	0 0	Normal	Normale	Technique de Garnier	-		Bon
9 - P...Dominique 15 ans 1970	Type I de Garnier	Scoliose	M	+ +	Normal	Syndrome restrictif moyen	Technique de Garnier	Hypertrophie de la barette cartilagineuse	très bon	Bon
10 - M...Jacqueline 18 ans 1970	Type I de Garnier	Saillie du rebord chondro-costal inférieur	F	+	Normal	Sub-normale	Technique de Garnier	Cicatrice adhérente	Très bon	bon
11 - D...Jean-Louis 8 ans 1/2 1970	Type I de Garnier	0	M	0	Normal	Syndrome mixte mineur	Technique de Garnier	0		très bon
12 - D...Michel 17 ans 1970	Type I de Garnier	Cyphose	M	+ +	Onde P à la limite de l'hypertrophie auriculaire gauche	Impossible à réaliser	Technique de Garnier	0	Bon	médiocre
13 - P...Gilbert 10 ans 1971	Asymétrique	Retard intellectuel scoliose - fausse côte - Ectopie testiculaire	M	0	Ondes P élargies Q.R.S. élargie	normale	Technique de Garnier	0	-	bon
14 - E...Patrick 11 ans 1971	Cuvette sternale	diastasis des droits cyphose	M	0	Normal	normale	opération de comblement suivant technique de Creyssel et de De Mourgue	0	-	très bon
15 - De.L.M... Jean-Jacques 16 ans 1971	entonnoir avec thorax plat (type III de Garnier	cyphose diastasis des droits	M	+ +	Légère hypertrophie auriculaire droite	Normale	Technique de Garnier	Cellulite médiastinale	très bon	bon
16 - A...Dominique 14 ans 1971	Type I de Garnier	Cyphose + +	F	+ +	Normal	C.V. = 10 %	Technique de Garnier	Barrette cartilagineuse visible	très bon	bon
17 - C...Solange 18 ans 1971	Type I de Garnier	Cyphose Scoliose + + +	F	0	Aplatissement des Ondes T en D3 et V.L.	Syndrome restrictif	Technique de Garnier	0	très bon	bon

TABLEAU RECAPITULATIF

F - LES INDICATIONS

L'absence d'incident grave per-opératoire, l'absence presque totale de complications post-opératoire et la proportion de bons résultats obtenus par la sternochondroplastie par soulèvement nous permettent de porter des indications assez larges.

Les indications classiques restent d'actualité.

Ainsi tout thorax en entonnoir qui s'accompagne de troubles fonctionnels importants doit être opéré; que ces troubles aient une incidence sur le développement général, sur la fonction cardiaque et à plus forte raison sur la fonction respiratoire.

Le type même de la déformation intervient dans le choix de la méthode à utiliser. Une déformation importante, fixée, ne pourra se corriger que par une intervention majeure. Une déformation sans aucun trouble fonctionnel, du type "cuvette sternale" sera traitée par une intervention mineure type comblement, associée ou non à des résections segmentaires des cartilages hypertrophiés; l'entonnoir plus profond et souple du jeune enfant associé à une grosse déformation musculaire avec diastasis des grands droits peut être traitée par la reconstitution de la paroi abdominale type "laparoplastie de Garnier" associé ou non à une résection partielle du fond du creux.

Mais actuellement l'indication universelle est le préjudice esthétique indissociable de cette déformation et son retentissement sur la psychologie de l'enfant.

Nous l'avons vu au cours de cette étude, tous ces enfants sont très perturbés par leur malformation. Tous ces adolescents présentent des troubles psychologiques qui risquent de devenir irréversibles. C'est pourquoi, même en l'absence de signes fonctionnels, il faut opérer les enfants porteurs d'un thorax en entonnoir qui entraîne une disgrâce physique certaine.

./.

A quel âge doit-on les opérer ? Il nous semble que le meilleur moment se situe entre 5 et 11 ans. Nous avons vu combien l'époque pré-pubertaire expose l'enfant à des conflits psychologiques qu'il ne sait pas résoudre et qu'il essaye de fuir. C'est à ce moment là qu'à son thorax en entonnoir s'ajoute l'attitude cyphotique si fréquente qui aggrave encore sa malformation et le perturbe davantage. Il se constitue alors toute une série de réactions en chaîne qui risque d'aboutir à une situation presque inextriquable dont le grand enfant ne saura pas se dégager.

Bien qu'il s'agisse le plus souvent d'interventions majeures, les conditions actuelles d'intervention nous semblent presque dépourvues de risques si l'on observe les règles élémentaires de sécurité; c'est pourquoi il faut que les familles et les pédiatres orientent tôt ces enfants vers le chirurgien d'enfants.

Ainsi, l'enfant n'aura pas le temps de se sentir défavorisé vis-à-vis des autres enfants de son âge; il s'intègrera avec d'autant plus de facilité dans la société où il se sentira accepté et il pourra affronter cette difficile étape qu'est l'adolescence avec beaucoup plus d'équilibre.

./.

QUATRIÈME PARTIE

C O N C L U S I O N S

Comme nous venons de le voir tout au long de ce travail, bien des problèmes restent encore à résoudre en ce qui concerne les pectus excavatus.

Néanmoins, la lecture des principaux travaux récents consacrés à ces problèmes et l'analyse rigoureuse de notre propre expérience, nous ont permis une étude détaillée de l'étiopathogénie, de la clinique, du traitement et de ses résultats, concernant les thorax en entonnoir.

Ainsi, nous avons vu que, si la pathogénie de ces thorax n'était pas encore tout à fait certaine, l'étude de l'organogénèse du sternum et du diaphragme nous ont permis d'écarter l'idée selon laquelle la malformation résultait d'une attraction du sternum vers le médiastin à partir de faisceaux sterno-diaphragmatiques trop brefs.

La clinique et la physiopathologie nous ont appris les multiples aspects que pouvaient prendre ces entonnoirs et les conséquences qu'entrainait une telle déformation sur l'état général, la fonction cardio-respiratoire, mais aussi et surtout sur le comportement psychologique de ces enfants. De telles constatations permettent de comprendre que toutes ces incidences exigent une solution émanant de tout un complexe psycho-médico-chirurgical et non d'un seul de ses éléments.

C'est pourquoi nous nous appliquons au sein de la Clinique Chirurgicale Infantile à réaliser une équipe de plus en plus harmonieuse pour assurer à ces enfants un traitement chaque jour plus adéquat.

./.

Ce n'est qu'après la confrontation de la famille avec le pédiatre, le psychiatre et le chirurgien d'enfants que le traitement à entreprendre se décide.

C'est depuis la mise en place quasi systématique d'une telle concertation que l'on voit augmenter la fréquence des thorax en entonnoir au cours des consultations dans le cadre de la chirurgie infantile.

Il suffit pour s'en convaincre d'analyser le détail de nos observations : on remarquera ainsi que sur les dix sept enfants opérés, huit seulement l'ont été de 1963 à 1969, alors que les neuf autres se recrutent au cours de ces deux dernières années.

Nous pouvons en conclure, en accord avec tous les auteurs que, si les indications classiques restent formelles - à savoir, thorax en entonnoir s'accompagnant de signes fonctionnels réels - la sécurité actuelle de l'intervention et ses résultats appréciables, nous permettent d'élargir les indications.

C'est pourquoi, à notre avis et surtout à la demande des psychiatres, doit-on toujours opérer et de préférence avant la puberté, tout enfant porteur d'un thorax en entonnoir sévère dont la disgrâce physique, entraînera presque toujours des troubles du comportement.

Vu et permis d'imprimer
Toulouse, le 7 Juin 1971

Le Président
de la Thèse

M. PASQUIÉ

Le Président du Conseil
de l'Université P. SABATIER

L. LARENG

B I B L I O G R A P H I E

1 - ACTIS - DATA (A), GENTILLI (R) et CALDERINI - (Pectus Excavatum) :
1 - L'électrocardiogramma nel pectus excavatum
2 - L'esame radiologico semplice del torace - 3 - L'emodinamica
4 - Il fonocardiogramma
Min. Cardio. 1963, 11, 112.

2 - ACTIS - DATO (A) (et al) - Attuale nostro orientamento nella correzione del pectus excavatum
Min. Cardio. 1967, 15, 195

3 - ADAMS, (H.D.) - Surgical treatment of pectus excavatum by costosterno plasty With rib Strut
Surg. Cl; North Am. 1960, 40, 603

4 - ADKINS (P), GWATMEY (O) - Pectus excavatum : an appreisal of surgical treatment
J. Thor. Surg. 1968, 36, 725

5 - ADKINS (P) et BLADES (B) - A stainless steal for correction of pectus excavatum
Surg. Gyn. Obst. 1961, 113

6 - BAR (C), ZEILHOFER et HECKEL (M) - Ueber die beeinflussung des Herzens und der Atmung durch die Trichterbrust.
Deutsch Med. Woschr, 1958,83, 282.

7 - BAUMAN (J) et VERDOUX (P) : Thorax en entonnoir : présentation de malades.
Mem. Acad. Chir. 1955, 81, 967

8 - BEDOUELLE (J) - Traitement chirurgical du thorax en entonnoir:Encyclopédie de Technique chirurgicale, Vol. 1, 42480

9 - BEDOUELLE (J) - Symposium sur le thorax en entonnoir
J. de Kinési. 1964, 12, 21.

10 - BENSON (C), MUSTARD (W), RAVITCH (N), SNYDER (W), WELCH (K)
Ped. Surg. Vol. 1, P. 280.

11 - BOTHELO - REIS (N), MEDEIROS (N) et AMORIN (E) : O coraçao na depressao esternal
Arg; Brasil. Cardiologica, 1951, 4, 211

./.

12 - BRANTIGNAN (O) - Pectus excavatum. Simple autogenous tissue support to keep sternum elevated
Dis. of; the chest 1967, 52, 667

13 - BREWER (L.A.) - Discussion
J. Thorac. Cardiov. Surg. 1958, 36, 726

14 - BROWN (A) - Pectus excavatum
J. Thor; Surg. - De 1'origine Congénitale du thorax en entonnoir par aplasie du plastron
Sterno costal. Thèse. Paris 1932

15 - BRUNNER (A) : Sur operative Behandlung der trichterbrust
Chirurgie, 1954, 25, 303

16 - CARALPS (A) - Pectus excavatum - Pectus carinatum
Actas de las reuniones cientificas del cuerpo facultativo del instituto policlinico - Barcelona, 1966, 20, 208

17 - CASTELLO (D) - Il "Pectus excavatum" Illustrazione di uncaso di particolare gravità
Min. Ped. Torino, 1963, 15, 1020

18 - CHIN (E) - Surgery of funnel chest and congenital proeminence
Brit. J. Surg. 1957, 186, 360

19 - CLEMENT (J) - sur le thorax en entonnoir.
Thèse Paris, 1905

20 - COMER (TH), LYNN (H) - Indications for surgical treatment of chest wall deformities in children
Mayo Clin. Pr. 1967, 42, 13

21 - CORONE (P), VERNANT (P), EMERIT (I) - Déformation thoracique et communication interventriculaire
Arch. Fran. Pediat. 1963, 20, 955

22 - CREYSSEL (J), de MOURGUES (G), GATE (A) - Thorax en entonnoir
Inclusion dermo-graisseuse sous cutanée. Bon état esthétique.
Lyon Chir. 1955, 50, 111

23 - DAFOE (C) - Surgical treatment of pectus excavatum
Diseases of the chest, 1961, 40, 469

24 - DANICH (R) - Surgical treatment of pectus excavatum
J. THOR. Surg. 1958, 35, 719

25 - DORNER et al : Pectus excavatum
J. THOR. Surg. 1950, 20, 444

./.

26 - DRESSLER (W) et ROSSLER : Electrocardiographic changes in funnel ches.
Am. Heart J. 1950, 40, 877

27 - DUBAU (R) - Thorax en entonnoir.
Traité de Technique chirurgicale IV, 1234,
Mason Ed. Paris 1955

28 - EFFLER (D) - Pectus excavatum, surgical treatment
Cleveland Clin. Quart. 1953, 20, 353

29 - EHRENHAFT (J), ROSSI (N), LAWRENCE (M) : Developpmental chest Wall Defect
Annals. Thor. Surg. 1966, 2, 384

30 - ESCHAPASSE (H), GAILLARD (J), TROUETTE (L) - Traitement chirurgical du thorax en entonnoir (à propos de 11 cas)
Rev. Med. Toulouse, 1968, IV, 543

31 - EVANS (W) : The Heart in sternal depression
British, Heart J. 1945, 8, 162

32 - FABRICIUS (J), DAVIDSEN (H), HANSEN (A) - Cardiac fonction in funnel chest. Twenty six patients investigated by cardiac catheterization
Danish, Medical Bulletin 1957, 4, 251

33 - FAIVRE (G) FRENKEL (H), PERNOT et HUEBER : le coeur des dépressions sternales congénitales.
Arch. Med. Coeur, 1954, 47, 322

34 - FAUGERON (P) : Thorax en entonnoir
Mem. Acad. Chir. 1955, 81, 155

35 - FEVRE (M) - Chirurgie Infantile et orthopédique P. 276 (Masson et cie. 1958)

36 - GALEY (J), PELLERIN (D) et al - les déformations du plastron sterno-costal (Thorax en entonnoir - thorax en carêne)
rev. de Thub. et de Pneum. Paris, 1965, 29, 677

37 - GAL (F), and KOLLERMAN (M) : Surgical treatment of funnel chest
IXè congrés int. Mal. Thorax, Copenhague, 1966

38 - GALLUZZI (W) et CAMERINI (F) - Torace escavato : considerazioni fisio patologiche e tecniche.
Riv. Chir. Ped. Roma, 1968, 10, 281

./.

39 - GEGEMANN et SCHOBERTH (H), Deutsche
Medizinische Wochenschrift - 1958, 83, 277

40 - GIOBBI (A) - Il rilievo è il significato della malformazion da "pectus excavatum" nelle indagini di medicina preventiva
Min. Med. Torino, 1965, 56, 1379

41 - GIRAUD (G), LATOUR (H), et coll : la physionomie cardiaque des dépressions sternales congénitales.
Montpellier Med. 1958, 3, 542

42 - GRIFFIN (E) - Pectus excavatum : suggestion for maintenance of correctum
J. Thor Surg. 1957, 33, 625

43 - GROSS (R) - The surgery of infancy and childhood. P. 753
(Philadelphia W.B. Saunders Company, 1953)

44 - GUILLEMINET (M), MICHEL (C) et coll - Traitement chirurgical du thorax en entonnoir chez l'enfant
Lyon Chir. 1961, 57, 410

45 - GUNELLA (G), ENGLERT (M) : Rigidités et déformations thoraciques : in Exploration Fonctionnelle Pulmonaire
1 Vol. Flammarion Ed. Paris 1964

46 - HANSON (F) : The ontogeny and phylogeny of the sternum :
Am. J. Anat. 1919, 26, 41

47 - HOFFMANN (E) : Surgical treatment of P.E. by Sterno-chondroplasty with Marlex mesh - Technic and case report.
Am. Surg. 1966, 32, 261

48 - HOLMES (C) - Pectus excavatum : a new form of internal traction to the elevated sternum
J. Thor. Surg. 1957, 33, 321

49 - HOLDERBACH (L), ALOUANI (A), Mme BEUGNET, POSTER (E)
A propos du traitement des thorax en entonnoir
Ann. Chir. Thor. Card. Vascul. 1962, 1671

50 - HOWARD (R) - Funnel chest : its effect on cardiac function
Arch. Dis. Childhood, 1959, 5, 34

51 - HUMPHREYS (G) - The surgical technique for the correction or pectus excavatum
J. Thor. Surg. 1960, 40, 194.

./.

52 - JACKSON (J), GEORGE (R), and Hewlett (T) : Pectus excavatum. Surgical experience in 34 cases.
AM. J. Surg. 1959, 98, 664

53 - JENSEN (N) SCHMIDT (R), and GARAMELLA (J) - Funnel chest : A new corrective operation
J. Thor. Card. Vasc. Surg. 1962, 43, 761

54 - JENSEN (K), SCHMIDT (R), GARAMELLA (J) et LYNCH (F)
J. Med. Surg. 1970, 5, 606

55 - JUDET (J) : Thorax en entonnoir : traitement par résection-retournement
Mem. Acad. Chir. 1956, 82, 250

56 - JEUNE (M), BERAUD (CL) et MOUNIER-KUHN (P) - Les anomalies de l'arbre bronchique au cours de la dystrophie thoracique en entonnoir
Péd. 1952, 8, 1087

57 - JUNG (A) : le traitement du thorax en entonnoir par le retournement pédiculé.
Mem. Acad. Chir. 1956, 82, 242

58 - KESHISHIAN (J) et COX (P) - Management of recurrent pectus excavatum
J. Thor. Card. Surg. 1967, 54, 740

59 - KJAER (A), POULSEN (Th), VESTENGAARD (E) : Funnel chest and pigeon chest : a follow up study
Acta chir. Scand. Suppl. 1965, 356, 140

60 - KLUMPER (A) - Die congenitale Trichterbrust. Munsh
Ded. Wsch, 1964, 106, 1528

61 - KONDRASIN (N) et SUHANOM (L) - Venous pressure in children with congenital funnel chest
Ped. Moskva. 1964, 43, 25

62 - LANDTMAN (B) - Electrocardiographic studies in funnel chest Communication au IIIè congrés mondial de cardiologie à Bruxelle, 1958, 376

63 - LEROUX (B) - Maintenance of chest wall stability
Thorax, 1954, 19, 397

64 - LESURE (J), BEAU (A) et PREVOT (J) - Résultats du traitement chirurgical du thorax en entonnoir

65 - LESTER (CH) : Funnel chest and allied deformities of thoracic cage
J. Thor. Surg. 1950, 19, 507

./.

66 - LESTER (Ch) : Etiology and pathogenesis of funnel chest, pigeon breast and related deformities of the anterior chest wall.
J. Thor. Surg. 1957, 34, 1

67 - LIAN (C), FACQUET et MARCHAL (M) : le coeur en galette des thorax en entonnoir et des thorax plats
Arch. des Mal. du coeur, 1944, 37, 1

68 - LINSKOG (G) et FELTON (W) - Pectus excavatum. A report of 8 cases with surgical correction
Surg. Gyn. Obst. 1952, 95, 615

69 - LORENZ (D) and ZIMMERMANN (N) - Indikation zur operation der Trichterbrust mit hilfe von atemmechanischen und blut gara vialytischen untersuchungen. Langenbeck's.
Arch. Klin. Chir. 1967, 319, 541

70 - LYONS (H), NAZIH ZUNDI et KELLY (J) : Pectus excavatum (funnel Breast) a cause of impaired ventricular distensibility as exhibited by right ventricular pressure pastern
Amer. Heart. J. 1955, 50, 921

71 - MAERTELAERE (D), MEY (D), De ROGOWSKY (M) et SACRE (J)
Etude pré et post opératoire d'un cas de "funnel-chest"
Acta cardiol. 1960, 15, 393

72 - MAHONEY (E), and EMERSON (A) - Surgical treatment of the congenital funnel chest deformity, A.M.A.
Arch. Surg. 1953, 67, 317

73 - MARTINS de OLIVEIRA (J), SAMBHI (M) et ZIMMERMANN (H)
The electrocardiogram in pectus excavatum
British Heart J. 1958, 20, 495

74 - MASTER (A) et STONE (J) : The heart in funnel shaped and flat chests
Am. J.M. Sc. 1949, 217, 392

75 - MAYO (P), LONG (G) - Surgical repair of pectus excavatum by pin immobilisation
J. Thor. Surg. 1962, 44, 53

76 - MOGHISSI (K), Long term results of surgical correction of pectus excavatum and other chest deformities, and a method of recording therm
Brit. J. Surg. 1961, 43, 122

77 - MONOD (K), WAPLER (G) et LO (J) : Traitement du thorax en entonnoir
Le poumon, 1952, 8, 835

./.

78 - MULLARD (K) - Observations on the artiology of pectus excavatum and other chest deformities, and a method of recording therm.
Brit. J. Surg. 1961, 42, 822

79 - NAEF (A) : Traitement chirurgical du thorax en entonnoir
Ann. Chir. 1954, 30, 616

80 - NANSON (E) : Treatment of P.E.
Canad. J. Surg. 1966, 9, 138

81 - OCHSNER (A), and DEBAKEY (M) : chone-chondroster - non
J. Thor. Surg. 1939, 8, 649

82 - OMBREDANNE (L) : Précis clinique et opératoire de Chirurgie infantile
MASSON, Ed. Paris, 1949

83 - OVERHOLT (R) : in discussion of adkins and Gwathmey

84 - ONZALESI (M) et COOK (C) : Pulmory function in children with pectus excavatum
J. of ped. St Louis, 1965, 66, 898

85 - PALTIA (V) et al : Operative technique in funnel chest
Acta. Chir. Scand, 1959, 116, 90

86 - PANERO (G) et MILOCCO (I) : L'esame angiocardiografico prima e dopo interventoin un caso di pectus excavatum di grado estremo
Min. Cardio, Torino, 1966, 14, 485

87 - PARKKULAINEN (K) : Experimental funnel chest (pectus excavatum)
A. Paed. Fenniae, Helsinki, 1966, 12, 181

88 - PETERS (R), JOHNSON (G) - Stabilization of pectus deformity with wire strut
J. Thor. Card. Vasc. Surg. 1964, 47, 814

89 - POLGARD (G), KOOP (G) : Pulmonary function in pectus excavatum
Pediatrics, 1963, 32, 209

90 - POPPE (J) : Angionoid pain from funnel chest deformity. Report of a case
Diseases of the chest. Chicago, 1965, 47, 667

91 - RAVITCH (M) : Operative treatment of P.E.
Ann. of Surg. 1949, 129, 429

92 - RAVITCH (M) : Pectus excavatum and heart failure.
Surg. 1951, 30, 178

./.

93 - RAVITCH (M) : Operation for correction of P.E.
Surg. Gyn. Obst. 1958, 106, 618

94 - RAVITCH (M) : Technical problems in the operative correction of
Surg. 1965, 162, 29

95 - REES (C) - Surgical reconstruction of defets of thorac wall
Surg. Gyn. Obst. 1965, 121, 1066

96 - REHBEIN (F) - Use of internal steel struts in operative - correction of funnel chest
J. Ped. Surg. 1966, 1, 80

97 - REUSCH (C) : Hemodynamic studies in pectus excavatum
Circulation, 1961, 24, 1143

98 - RICCI (A), et REGGIO (O) - Il pectus excavatum. Elementi di rilievo schermografico, electrocardiografico e di diagnosi differenziale su 83 casi
Min. Med. Torino, 1964, 55, 1442

99 - ROLLIN (A) - The surgical treatment of pectus excavatum
J. Thor. Surg. 1958, 35, 719

100 - SAINSBURY (H) : Congenital funnel chest
Lancet, 2, 1947, 615

101 - SANGER (P), Taylor (F), ROBICSEK (H) - Deformities of the anterior Wall of the chest.
Surg. Gyn. Obst. 1963, 116, 515

102 - SANTY (P), Marion (P) et GOUNOT (J) : à propos du traitement chirurgical du thorax en entonnoir chez l'enfant et l'adolescent.
Arch. Mal. Coeur, 1960, 53, 32

103 - SAUBIER (E), MICHAUD (P), VIARD (H), TERMET (H) : Traitement du thorax en entonnoir à propos de 4 cas récents
Lyon Chir. 1961, 57, 354

104 - SAUERBRUCH (F) - Die chirurgie der brustorgane.
Springer Med. 1920, 1, 437

105 - SAUERBRUCH (F) - Operative beseitigung der angeborenen Trichterbrust
Deut. Ztschr. Chir. 1931, 234, 760

106 - SICARD (A), PERES (C) : Traitement chirurgical du thorax en entonnoir : nouvelle technique de correction esthétique par greffons superposés
J. Chir. 1959, 77, 306

./.

107 - SUTHERLAND (I) : Funnel chest. J
J. Bones and joints Surg. 40, 244, 1958

108 - SWET (R) : Pectus excavatum
Ann. of. Surg. 1944, 119, 922

109 - TANTINI (E) - Condizioni cliniche ed indirizzo terapeutico nei portatori di pectus escavatum
Rev. istit. Vac. Cons. Paov. Antitubercolari, Milano, 1966, 16, 49

110 - TOURNIAIRE (A) : Trois observations de "coeur en galette" chez des sujets à thorax plat ou en entonnoir
Lyon Médical, 1945, 174, 421

111 - TOURNIAIRE (A), DEYRIEUX (F), et TARTULIER (M) - le thorax en entonnoir : fonction respiratoire hémodynamique cardiaque
Arch. Med. Coeur, 1960, 53, 37

112 - VAN BUCKEN (F), NIEVEN (J) - Pectus excavatum
Acta Chir Scand, 1963, 174, 657

113 - VOLKER BAY, FARTHMANN (E) et NAEGELE (U)
J. Ped, Surg. 1970, 5.

114 - WADA (J), IKEDA (J) and al : Sternoturnover : and advanced new surgical method to correct funnel chest deformity
J. Int. Coll. Surg. 1965, 44, 69

115 - WEG and al - Pulmonary disfunction in pectus excavatum
Amer. Rev. Resp. Dis. 1967, 96, 936

116 - WELCH (K) - Satisfactory surgical correction of pectus excavatum deformity in chilhood : a limited opportunity
J. Thor. Surg. 1958, 36, 697

117 - WOODS (F), OVERHOLT (R), BOLTON (H) : Pectus excavatum
Dis, Chest, 1952, 22, 274

118 - ZORAB (P) : Chest deformities
Brit. Med. J. 1966, 5496, 1155

119 - ZUDI (N) and al - Intramedullary fixation of sternum in fractures of sternum and correction procedure for funnel chest
J. Thor. Surg. 1965, 50, 83